

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

THÈSE

N°

477

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

PERROTIN, Michel

Né le 9 Octobre 1926, à Meudon (S.-O.)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

**CONTRIBUTION AU DIAGNOSTIC
DE L'INSUFFISANCE VALVULAIRE PULMONAIRE.
A PROPOS DE 26 OBSERVATIONS.**

Président : Mr. P. SOULIÉ, Professeur.

Ets. GERMAIN
9, Rue Dupuytren
PARIS-VI^e
1960

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

PERROTIN, Michel

Né le 9 Octobre 1926, à Meudon (S.-&-O)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION AU DIAGNOSTIC DE L'INSUFFISANCE VALVULAIRE PULMONAIRE. A PROPOS DE 26 OBSERVATIONS.

Président : Mr. P. SOULIÉ, Professeur.



Ets. GERMAIN

9, Rue Dupuytren

PARIS-VI^e

1960

Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS, RICHET (C.), STROHL (A.), TANON (L.).

DOYEN :..... Léon BINET,
Membre de l'Institut.

ASSESEUR :..... Jean VERNE.

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
" (Prof. à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Bi chimie médicale	JAYLE (M.F.)
" " (Prof. à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
" " (Prof. à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)

	MM.
	(Beaujon SICARD (A.)
	(Cochin QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales	(Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	(Saint-Antoine GOSSET (J.)
	(Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	(Boucicaut LENE GRE (J.)
	(Broussais SOULIE (P.)
Cliniques médicales	(Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	(Hôtel-Dieu BARIETY (M.)
	(Pitié DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie théra- peutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la	

MM.

nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales	(Baudelocque) LACOMME (M.) (Foch (Suresnes)) MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
" " "	
(Prof. à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	CALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutiques génér.	GARCIN (R.)

	MM.
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
" (Prof. à titre pers.)	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BINET (L.)
" (Prof. à titre person.)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
" " (Prof. à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	LEGER (L.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	{ CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) Pr. s. ch. BUSSE (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	{ NEVOT (A.), pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONOVSKI (J.), m. conf.
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	{ DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) pr. s. ch.
Hématologie	{ BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)

	MM.
Histologie.....	{COUJARD (R.), pr. s. ch. {MAROIS (M.) {RACADOT (J.)
Hydrologie.....	CORNET (A.)
Hygiène.....	{BOYER (J.), pr. s. ch. {CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses.....	{BASTIN (R.) {DUPONT (V.)
Médecine légale.....	{DEROBERT (L.), pr. s. ch. {HADENGUE (A.) {FOURNIER (E.) {GUENIOT (M.)
Médecine du travail.....	ALBAHARY (C.)
Neurologie.....	LHERMITTE (F.)
Obstétrique.....	{GRANJON (A.) {HERVET (E.) {LE LORIER (G.) {MORIN (P.) {MUSSET (R.) {ROBEY (M.) {THOYER-ROZAT (J.)
Ophthalmologie.....	{BREGEAT (P.) {SARAUX (H.)
Orthopédie.....	{JUDET (R.) {RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie.....	DEBAIN (J.)
Parasitologie.....	{BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. {CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale.....	{BARCAT (J.) {BINET (J.-P.) {CAUCHOIX (J.) {CHATELIN (C.-L.) {DUBOST (Ch.) {DUBOST (Cl.) {FAUREL (J.) {FLABEAU (F.) {GERMAIN (A.) {LAURENCE (G.), agr. per. {LORTAT-JACOB (J.-L.) {LOYGUE (J.) {MERCADIER {PERROTIN (J.) {ROBERT (H.) {THOMERET (G.)

	MM.
Pathologie exotique.....	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale.....	(CROSNIER (J.)
	(HARTMANN (L.)
	(LOEPER (J.)
	(MAURICE (J.)
	(RICHET (G.)
Pathologie médicale.....	(AUSSANNAIRE (M.)
	(BOUR (H.)
	(BOUVIER (J.)
	(BOUVRAIN (Y.)
	(BRICAIRE (H.)
	(BRISSAUD (H.)
	(BROCARD (H.)
	(BUGE (A.)
	(CASTAIGNE (P.), m.conf.
	(CATINAT (J.)
	(CONTAMIN (F.)
	(COURY (C.)
	(FREZAL (J.)
	(HOUSSET (E.)
	(LAROCHE (Cl.)
	(LESOBRE (R.)
	(MACREZ (C.)
	(NICK (J.)
	(PEQUIGNOT (H.), m.conf.
	(ROYER (P.)
	(WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture.....	(JOSEPH (R.)
	(MANDE (R.)
	(MOZZICONACCI (P.)
	(POLONOVSKI (C.)
	(ROSSIER (A.)
Pharmacologie.....	(BOISSIER (J.)
	(LECHAT (P.)
Physiologie.....	(PARROT (J.), pr. s. ch.
	(DEJOURS (P.)
Physique médicale.....	(GOUGEROT (L.), m.conf.
	pr. s. ch.
	(KELLERSHOHN
Pneumo-phthisiologie.....	KREIS (B.)
Psychiatrie.....	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile.....	DUCHE (D.)
Rhumatologie.....	DELBARRE (F.)

Stomatologie.....	MM. (CERNEA (P.) (CHAPUT (Mme A.), m.c.agr. (GRELLET (M.)
Thérapeutique.....	(CHASSAGNE (P.) (LAMOTTE (M.)
Urologie.....	QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent MM.

Anatomie.....	DEBEYRE
Clinique chirurgicale.....	(ABOULKER (P.) (AMELINE (A.), pr. s. ch. (HUGUIER (J.) (OLIVIER (C.) (PADOVANI (P.) (POILLEUX (F.) (ROUX (M.) (VERNE (J.-M.)
Clinique médicale.....	(BOUDIN (G.) (CONTE (M.) (DOMART (A.) (PERRAULT (M.) (RAMBERT (P.) (THIEFFRY (S.) (TURLAF (J.)
Clinique obstétricale.....	(GRASSET (J.) (LEPAGE (F.) (MAYER (M.) (RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique.....	(DESVIGNES (P.) (OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puéri- culture.....	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique.....	BARUK (H.)
Clinique urologique.....	KUSS (R.)
Médecine légale.....	GAULTIER

IV.- PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie HAUDUROY (P.), Pr. s. ch.
Biochimie médicale ETTORI (J.), Pr. à t.pers.
Pathologie chirurgicale RUDLER (J.), Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté . . . M. LENA (J.)

Secrétaires Mme BEURLAND (H.)
Mlle CHAINTREUIL (G.)
Mlle HURE (A.)

Conservateur en chef M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs Mlles DUMAITRE (F.)
GOICHON (A.-M.)

Bibliothécaires Mmes CONTET (J.)
FORGET (F.)
Mlles LAURENT (H.)
LE NOIR (G.)
QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs et
qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni
improbation.

A MES PARENTS

A MON FRERE,

Le Docteur Jean PERROTIN,
Professeur Agrégé à la Faculté,
Chirurgien des Hôpitaux,

Qui m'a guidé dans mes
études et dont les conseils
affectueux m'ont été précieux.

En témoignage de ma pro-
fonde affection.

MEIS & AMICIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. SOULIE[,]

Professeur de Clinique médicale,
Médecin de l'Hôpital Broussais,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui m'a fait aimer la
Cardiologie et m'a toujours
accueilli avec bienveillance.

Qu'il veuille bien
trouver ici l'expression de
ma profonde gratitude et de
mon respectueux attachement.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur Agrégé Y. BOUVRAIN

Médecin de l'Hôpital Lariboisière,

Qui m'a inspiré le
sujet de cette thèse et m'a
guidé dans ce travail.

En témoignage de ma
respectueuse affection.

Au Docteur Daniel ROUTIER

Commandeur de la Légion d'Honneur,

Qui guida mes premiers
pas en Cardiologie,

En hommage respectueux.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Externat

Monsieur le Docteur GERARD-MARCHANT
Monsieur le Docteur MIALARET
Monsieur le Professeur de GENNES
Monsieur le Professeur SOULIE
Monsieur le Professeur MOLLARET
Monsieur le Professeur ALAJOUANINE
Monsieur le Professeur LANTUEJOUL
Monsieur le Professeur TURPIN

Internat de la Région de Paris

Monsieur le Docteur ESCALIER

Internat des Hôpitaux de Paris

Monsieur le Docteur CLAISSE
Monsieur le Docteur RAVINA
Monsieur le Professeur Agrégé ROSSIER
Monsieur le Professeur KOURILSKY
Monsieur le Professeur Agrégé BOUVRAIN
Monsieur le Docteur FACQUET
Monsieur le Professeur Agrégé DUPERRAT

Année de Médaille d'Or

Monsieur le Professeur SOULIE
Monsieur le Professeur LENEGRÉ

A MES MAÎTRES

Messieurs le Pr. CASTAIGNE, le Pr. Agrégé BRICAIRE,
le Pr. Agrégé BASTIN, le Pr. Agrégé J. LHERMITTE,
le Pr. Agrégé PESTEL.

Messieurs les Docteurs TOURNEUR, J. WELTI, DI MATTEO,
TRICOT, CHICHE, LAFOURCADE,
Médecins des Hôpitaux.

Au Docteur P. VERNANT

Médecin Assistant des Hôpitaux,

qui m'a guidé dans la rédaction de ce travail et dont les conseils m'ont été précieux.

Aux Docteurs

BOUCHARD, LAURENS, Fr. JOLY, CARLOTTI,

pour l'aide amicale et les nombreux conseils qu'ils m'ont prodigués.

En témoignage de ma
profonde reconnaissance.

A MES COLLEGUES D'INTERNAT

I n t r o d u c t i o n

L'insuffisance valvulaire pulmonaire a été considérée, jusqu'à ces dernières années, comme une affection rare (1 - 2 - 73).

Les méthodes d'investigation jadis en vigueur ne comportaient aucun critère de certitude et le diagnostic parfois évoqué devait attendre la vérification anatomique pour trouver sa confirmation.

Sur la pièce anatomique, le doute pouvait subsister quant à l'existence d'une fuite valvulaire, et la classique "épreuve de l'eau" ne reproduisait pas forcément les conditions hémodynamiques qui existaient du vivant du malade (55).

Aussi, GALLAVARDIN (32) pouvait-il écrire :

"L'insuffisance pulmonaire est un diagnostic qu'il sera sage de ne jamais porter dans la pratique".

L'acquisition du cathétérisme cardiaque et l'exploration hémodynamique permettent déjà d'en poser le diagnostic durant la vie, dans un certain nombre de cas.

Mais il s'avère, à la lecture des cas publiés, que les signes hémodynamiques sont souvent en défaut.

La phonocardiographie intra-cardiaque (98), qui permet la détection et l'enregistrement du souffle d'insuffisance pulmonaire dans le ventricule droit,

immédiatement sous les valves, nous a paru être le meilleur critère de l'insuffisance pulmonaire.

Nous pensons que cette méthode d'investigation, qui rend déjà de grands services dans le diagnostic de nombreuses cardiopathies, apporte à celui de l'insuffisance pulmonaire une contribution fondamentale.

La rareté de l'insuffisance pulmonaire organique, la difficulté, autrefois, de parvenir au diagnostic, expliquent sans doute que l'insuffisance pulmonaire figure dans les traités classiques comme parent pauvre, à côté des autres grands syndromes valvulaires. Son intérêt, pourtant, nous paraît grand, car, à côté de l'insuffisance pulmonaire organique, qui a fait surtout l'objet des premières publications, se place l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle, qui semble plus fréquente qu'on ne le pensait jadis.

Chez les mitraux, notamment, la commissurotomie a permis de constater la disparition de souffles diastoliques qui, autrefois, auraient été vraisemblablement mis sur le compte d'une atteinte aortique associée.

A côté de ces deux variétés d'insuffisance pulmonaire, chacune d'elles pouvant être de nature acquise ou congénitale, est apparu, avec le traitement chirurgical de la sténose pulmonaire congénitale par valvulotomie, un troisième type d'insuffisance pulmonaire : l'insuffisance pulmonaire post-opératoire.

A l'Hôpital Lariboisière, dans le Service de notre Maître le Professeur F. SOULIE, nous avons pu colliger 26 observations d'insuffisance pulmonaire.

A partir de leur étude et en les confrontant à 47 observations publiées dans la littérature médicale, nous nous proposons de tenter de préciser les différents éléments qui permettent de parvenir au diagnostic de l'insuffisance pulmonaire.

Aussi, envisagerons-nous successivement :

- Les résultats de nos observations ;
- L'historique ;
- L'expérimentation et la physiopathologie ;
- Les éléments de diagnostic du syndrome
Insuffisance pulmonaire ;
- Le diagnostic étiologique, et nous discuterons les problèmes du diagnostic différentiel à propos de chacune de ces causes.

Enfin, dans un essai de synthèse en matière de conclusion, nous tenterons de dégager les différents types d'insuffisance pulmonaire.

MOYENS D'ETUDE ET RESULTATS

Les 26 observations d'insuffisance pulmonaire que nous avons colligées comprenaient :

- 12 insuffisances pulmonaires fonctionnelles chez des malades atteints de sténose mitrale avec hypertension pulmonaire ;

- 14 insuffisances pulmonaires chez des malades atteints de cardiopathie congénitale.

I/- Nos 12 insuffisances pulmonaires fonctionnelles ont été colligées parmi 521 mitraux ayant subi, pour la plupart, une commissurotomie. Ces chiffres n'ont malheureusement pas de valeur statistique, car il nous a fallu éliminer certains malades dont le souffle diastolique avait bien disparu après l'intervention, mais où l'absence d'exploration hémodynamique nous a paru retirer toute valeur à l'observation.

Parmi nos 12 cas, 10 ont subi une commissurotomie et le souffle diastolique a disparu après cette intervention.

Dans 2 cas, l'intervention n'a pu être pratiquée du fait de la survenue d'une embolie cérébrale entraînant le décès (Obs. I).

Et, du fait de l'existence d'une insuffisance tricuspидienne (Obs. II), dans ces 2 cas le diagnos-

tic fut néanmoins confirmé par l'enregistrement au micromanomètre d'un souffle diastolique sous les valves pulmonaires.

Dans ces 12 cas :

- Le souffle diastolique toujours présent était :
 - souvent assez intense ;
 - assez bas situé, mais franchement à gauche du bord sternal ;
 - et à irradiation descendante.
- Un souffle systolique, siégeant au même endroit que le souffle diastolique, était présent dans 8 cas.
- L'accentuation du 2me bruit pulmonaire était retrouvée 10 fois.
- A l'examen radioscopique, les artères pulmonaires étaient très dilatées dans 11 cas. Le caractère expansif fut noté 3 fois ; dans 2 autres cas, il s'agissait d'une simple exagération des battements artériels.
- L'électrocardiogramme montrait, dans tous les cas, des signes importants de surcharge droite.
- L'hémodynamique, par contre, nous a montré, avant la commissurotomie :
 - des pressions élevées tant dans le ventricule droit que dans l'artère pulmonaire ;
 - des pressions systoliques égales dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit ;
 - des pressions diastoliques pulmonaires relativement élevées et une pression différentielle comprise entre les valeurs extrêmes de 20 et 54 mm.Hg.
- La morphologie des courbes de pression de l'artère pulmonaire ne nous a pas montré de cas de

particularité significative.

- Dans un cas (Obs. VIII), un cathétérisme put être pratiqué deux ans après l'intervention ; il confirma la chute de pression dans l'artère pulmonaire, celle-ci passant de 80/35 avant l'intervention à 38/20 après elle.

Au total, devant un souffle diastolique parasternal gauche, chez ces malades porteurs de sténose mitrale avec hypertension pulmonaire, le diagnostic était en faveur d'une insuffisance pulmonaire fonctionnelle du fait des signes précités et de l'absence de signes périphériques d'insuffisance aortique et de signes d'hypertrophie gauche sur l'électrocardiogramme.

Le diagnostic fut confirmé par la phonocardiographie intracardiaque dans les 2 premiers cas, et par la disparition du souffle diastolique dans les 10 derniers cas (A l'intervention, l'artère pulmonaire apparut chaque fois fortement dilatée.

II/- Nos observations d'insuffisance pulmonaire congénitale ont été choisies sur des critères rigoureux (signes hémodynamiques, enregistrement au micromanomètre du souffle diastolique ou altérations importantes des valvules sigmoïdes lors de la vérification anatomique).

Cette exigence nous empêche d'apporter des chiffres comportant une valeur statistique pour en tirer un argument de fréquence, car il nous a fallu éliminer certaines observations incomplètes qui ne répondaient pas à ces critères.

Parmi ces 14 observations d'insuffisance pulmonaire congénitale :

1)- Nous avons trouvé une seule lésion pulmo-

naire isolée (Obs. XIII). Il n'existait pas d'hypertension pulmonaire, mais il est intéressant de noter l'existence d'un souffle systolique au même siège que le souffle diastolique et une différence de pression de 11 mm. Hg à la systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

2)- Deux autres observations concernent une insuffisance pulmonaire associée à une hypoplasie des branches de l'artère pulmonaire qui fut confirmée par l'exploration hémodynamique et l'angiocardio-graphie (Obs. XIV et XV).

Dans ces 2 cas, il n'existait pas de souffle perceptible à l'auscultation ni à l'enregistrement au micromanomètre (Obs. XIV). Il existait, sur les courbes de pression, une égalisation entre la pression diastolique de l'artère pulmonaire et la pression de remplissage du ventricule droit.

3)- Parmi les canaux artériels persistants, nous avons trouvé 3 fois une insuffisance pulmonaire associée dont 2 ont été vérifiées au micromanomètre (Obs. XVI et XVIII). Dans un cas, la vérification anatomique révéla une bicuspidie pulmonaire (Obs. XVII).

Un souffle diastolique au deuxième espace intercostal gauche était présent dans les observations XVI et XVII.

Un souffle systolique au même siège était présent seulement dans l'observation XVI.

Dans l'observation XVIII, il s'agissait d'une auscultation commune de souffle continu. Par contre, le deuxième bruit pulmonaire était très accentué dans les trois cas.

L'arc moyen et les artères pulmonaires étaient fortement dilatées et expansives.

L'électrocardiogramme montrait une forte

surcharge droite et un bloc incomplet droit dans les deux premiers cas ; tandis que, dans l'observation XVIII, il existait une légère surcharge diastolique gauche.

Enfin, l'exploration hémodynamique montrait une forte hypertension pulmonaire dans les deux premiers cas et une hypertension moins élevée dans le troisième.

Cette troisième observation de canal avec insuffisance pulmonaire (Obs. XVIII) apportait un fait intéressant : Après ligature du canal, on entendit, à la place du souffle continu, un souffle systolique avec prolongement diastolique ; l'arc moyen était toujours expansif et la prise des pressions montra une diminution de la pression diastolique de près de 50 %, alors que les pressions systoliques de l'artère pulmonaire et du ventricule droit avaient peu changé.

4)- Parmi les communications inter-ventriculaires, nous avons trouvé 2 insuffisances pulmonaires (Obs. XIX et XX).

Dans le premier cas, il s'agissait d'une communication inter-ventriculaire simple avec insuffisance pulmonaire vérifiée au micromanomètre. Le cathétérisme montrait une différence de pression importante à la systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire en faveur d'un rétrécissement valvulaire pulmonaire modéré.

Le deuxième cas concernait une double communication inter-ventriculaire en insuffisance cardiaque avec dilatation considérable de l'ombre cardiaque en radioscopie.

Le cathétérisme montra une forte hypertension pulmonaire. La pression diastolique restait assez élevée (85 mm. Hg), malgré la fuite pulmonaire qui fut, dans ce cas, vérifiée par le chirurgien à l'ouverture du ventricule et confirmée par l'état des valvules lors de la vérification anatomique.

5)- Par contre, parmi les triades ou sténoses pulmonaires isolées et opérées par valvulotomie, nous avons colligé 6 insuffisances pulmonaires post-opératoires (Obs. XXI à XXVI).

Trois de ces malades furent opérés par ventriculotomie ; deux autres furent opérés par artériotomie ; le sixième, opéré sous circulation extra-corporelle, subit successivement une artériotomie et une ventriculotomie.

Dans quatre de ces cas, un souffle proto-diastolique doux apparut après l'intervention le long du bord gauche du sternum.

Dans le dernier cas, le souffle diastolique fut rapidement très intense.

Dans l'observation XXII, il ne fut pas perçu de souffle diastolique, mais l'existence au cathétérisme d'une pression diastolique pulmonaire basse était en faveur d'une insuffisance pulmonaire.

L'artère pulmonaire, qui n'était trouvée expansive avant l'intervention que dans 2 cas (Obs. XXIV et XXVI), fut trouvée expansive dans 5 cas après celle-ci.

L'apparition sur l'électrocardiogramme d'un bloc incomplet droit, malgré la diminution de la surcharge ventriculaire droite, fut notée quatre fois.

Le cathétérisme post-opératoire montra des pressions diastoliques relativement basses, semblant s'égaliser au niveau de la pression de remplissage du ventricule droit (5 fois sur 6).

Ainsi, dans 3 observations d'insuffisance pulmonaire congénitale (Obs. XVI, XVII, XX), la seule prise des pressions ne permettait pas de poser le diagnostic d'insuffisance pulmonaire. Dans

l'observation XVI, la confirmation du diagnostic fut fournie par l'enregistrement au micromanomètre. Dans les 2 dernières observations, cette exploration ne fut pas entreprise et le diagnostic fut confirmé par l'état anatomique des valvules sigmoïdes.

°
° °

OBSERVATIONS	SIGNES PHYSIQUES SD	SIGNES RADIOLOGIQUES AMG AP EXP.	SIGNES ELECTRIQUES AQRS SVD BLD	HEMODYNAMIQUE A.P. V.D. S D S D	MICROMANOMETRE
I- ANQ...	+ +	Sail- lant ↗	100 +	78/ 36 78/ 8 0	SD decrescendo dans le VD.
II- VAN...	+ +	Enorme ↗	120 +	90/ 37 90/ 16 18	SS dans l'OD. SD decrescendo 1/2 mm. Hg dans le VD
III- VER... 1951 1952	+ 0	Convexe ↗	110 90 + ↗	100/58 100/ 8	
IV- LES... 1953 1957	+ + 0 + N	Long Double bosse ↗	90 + + 50g ↗	45/25 45/ 9	
V- DEF... III- 1958 IV- 1958	+ + 0 +	Convexe ↗	+120 + + + 95g	100/50 100/10 3	

VI- CHE... X- 1958 XI- 1958	+ + 0	↗ ↗ ↗	Long double bosse Allongé rectiligne	75g	+ + +	45/22 48/ 0	10 0
VII- ABB... IV- 1957 V- 1957	+ 0	↗ + ↗ Dédoublé Non dédoublé	Très saillant ↗	+90g	+ + +	80/26	80/ 10
VIII- LAM... 1955 1957	+ 0	↗ + ↗	Convexe Concave	+90	+ + Idem	80/35 38/20	5 12 0 3
IX- MON... V- 1957 VI- 1957	+ 0	↗ + ↗	Saillant Id.	+120 +105	+ + ↗	80/40 90/	0 6
X- MAR... V- 1957 VI- 1957	+ 0	↗ + +	Long Saillant ↗	+120	+ + +	70/35	2 5
XI- LEF... VI- 1958 VII- 1958	+ 0	↗ + ↗	Long convexe Battant ↗	+100	+ + ↗	Pré-op. 116/54 Post-op. 93/42	

XII- DRO... XI- 1958	+	2	Saillant 2 bosses	+150	+	Pré-op. 122/72 Post-op. 90/46	
XII- 1958	0	+	Dédouble		N		
XIII- JAI...	DP. IP	SD SS B2 Isolée + +	Convexe battant expansif	+20	Tracé normal	24/7	0 35/4
XIV- CAM...	IP + sténose distale des branches A.P.	0 +	Un peu saillant battant	90	Surcharge syst. G.	120/14 20/13	120/4 8 Pas de souffle D. dans le VD car identité des pres- sions diastoliques
XV- BEN...	Id.	0 + M!	Court Convexe Expansif	+120		55/10	55/-5 +10
XVI- MAR...	PCA Shunt Inversé	+ +	Convexe Expansif	+140	+ + en V2	147/81	150/4 7 SD dans le VD
XVII- JUL... 6-11-1953	PCA Bicus- pide pulmon.	+ +	Convexe battant	140	+ +	130/60	130/10
XVIII- TAS... X- 1955 XI- 1956	PCA + IP S continu Prolong. + diastol.	+ +	Convexe expansif		Lég. surcharge G. diastolique	80/30 75/15	80/0 10 80/0 6 SD dans le VD

XIX- BAU...	CIV Rt et IP	+	+	Convexe	+		+	+	20/ 8	96/ 0 6	SS SD dans le VD
XX- PER...	Double CIV PCA IP	+	+	S. continu à max. diastolique	Coeur énorme masquant les AP.		+	140g + SVG	125/85	125/ 20 30	
XXI- FLE...	IP post- opér. +	+	+	0 faible	Court grêles convexe	+	+	110 + 100 Id.	33/6	Ht 200/ 16 33/ 0 Bas 57/ 4 12	Pas de shunt SD très court dans l'infundibulum
XXII- FUR...	IP post- opér. 0	+	+	0 N!	Battant convexe Expansif	- +	+	180 ↗	à G 13 D 8/10	190/ 4 12	Shunt G-D auriculaire SS dans le V.D.
XXIII- BAU...	IP post- opér. +	+	+	0	Long saillant Convexe expansif	↗ +	+	150 + 120	7 18/9	176 65/ 0 8	Pas de shunt

XXIV- FIS...	IP post- opér. +	+	0	Convexe expansif	+	+	130	+	10/6	140/ 0 10	Petit SD dans le VD.
> Intervention		+	BB2	Ectasique	+	+	90	+	15/6	H. ^t 15/ 0 8 Bas 62/ 0 10	
XXV- JUL...		+	0	Convexe expansif 1/2 sup.	-	+	140	+	11/7	130/ 0 6	Pas de shunt. Petit SS dans l'AP. et SD dans le VD.
> Intervention	IP post- opér. +	+					120	↗	25/8	32/ 2 7	
XXVI- LEB...	IP post- opér.	+	0	Convexe et expansif 1/2 sup.		+	120	+	50/ 15		SS et SD dans la partie haute du V.D.
> Intervention		+	+	+	exp.	+	90	↗	56/4 15	H. ^t 68/ 4 12 Bas 75/ 4 12	

HISTORIQUE

On accorde volontiers à MORGAGNI (74) (1761) la description du premier cas d'insuffisance pulmonaire. Il s'agissait d'une jeune fille, décédée à l'âge de 16 ans, ayant été, depuis la naissance, en proie à une dyspnée permanente avec lividité de la peau. A l'autopsie, les cavités droites étaient très hypertrophiées et dilatées. Les sigmoïdes de l'artère pulmonaire étaient cartilagineuses et tellement unies entre elles "qu'elles laissaient à peine un trou qui n'était pas plus grand qu'une lentille, par lequel le sang passait. Mais, auprès de ce trou, étaient de petites productions membraneuses, charnues, placées de telle manière qu'elles pouvaient remplir les fonctions de valvules cédant au sang venant du coeur et s'y opposant quand il y retournait".

L'insuffisance pulmonaire nous paraît ici très discutable, sinon minime. Il s'agissait plutôt d'une sténose valvulaire pulmonaire.

James HOPE (47), en 1832, décrit les signes de la dilatation de l'artère pulmonaire et signale "n'avoir jamais vu les valvules pulmonaires malades, mais en avoir trouvé une fois qui étaient incapables d'obturer l'orifice par suite d'une dilatation de l'artère".

Avec NORMAN CHEVERS (78), (1846), puis FRIEDRICH (28) (1853), BENEDIKT (7) (1854), s'ouvre l'ère anatomo-clinique où l'insuffisance pulmonaire

est une découverte d'autopsie et, étant donné sa rareté, fait l'objet de publication.

Plus tard, WITLEY (110) (1858), puis KOLISKO (60) (1859) rapportent cinq faits cliniques nouveaux et KLOB (57) (1861) réunit les travaux de ses devanciers dans une revue d'ensemble.

GOURAUD, dans sa thèse en 1865 (39), admet l'existence d'une insuffisance pulmonaire par simple dilatation de l'orifice.

VIMONT (108), dans sa thèse en 1882, s'attache à préciser les caractères du souffle, de la sténose et de l'insuffisance pulmonaire, tandis que JACCOUD (51) (1886) admet l'existence d'une insuffisance pulmonaire fonctionnelle au cours du rétrécissement mitral.

Suivent des cas nouveaux, observés par C. PAUL (83) (1871), GRAWITZ (42) (1887).

Enfin, GRAHAM STEEL (102), en 1888, reprenant les constatations de BALFOUR, identifie l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle des mitraux comme la conséquence de l'hypertension pulmonaire, indépendamment de toute affection ou déformation des valves. Il précise les caractères du souffle diastolique, auquel son nom est resté attaché dans la littérature de langue anglaise.

BARIE (5) (1891) consacre une étude importante à l'insuffisance pulmonaire à propos de 56 observations colligées dans la littérature et deux personnelles, 43 d'entre elles ayant fait l'objet d'une vérification anatomique. On y note un essai de classification des insuffisances pulmonaires. Mais les observations intéressent pour la plupart des lésions mutilantes des valvules par endocardite microbienne ou rhumatismale.

THAYER (105), en 1926, dans une revue générale sur les endocardites microbiennes du coeur droit,

conclut à l'affinité particulière du gonocoque pour les sigmoïdes pulmonaires.

Dans une revue de la littérature allemande, VELLGUTH (107), en 1931, conclut à l'extrême rareté de l'insuffisance pulmonaire, citant FINKELSTEIN et SCHULTZE qui trouvaient 4 cas chacun d'insuffisance pulmonaire parmi 335 et 909 cas respectifs de cardiopathies.

LAUBRY et THOMAS (64) (1926), VAQUEZ (106), puis GRAVIER (40) (1928), GALLAVARDIN (33), FROMENT et GONIN (30) précisent les caractères de l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle du rétrécissement mitral en se fondant surtout sur des critères anatomiques : la dilatation de l'anneau valvulaire et l'épreuve de l'eau.

Avec SCHWARTS (95) (1930), qui s'attache aux signes radiologiques, puis McGUIRE et McNAMARA (73) (1937), prend fin cette étape anatomo-clinique.

Dès 1943, avec SHAW (97), s'ouvre l'ère expérimentale, avec l'étude de l'excision des valvules pulmonaires chez le chien, et l'ère hémodynamique grâce au cathétérisme intracardiaque.

Citons les travaux expérimentaux de BARGER (4) (1952), KAY (53) (1954), FOWLER (26) (1956).

L'excision valvulaire et la prise des pressions intracavitaires vont permettre de préciser peu à peu la physio-pathologie de l'insuffisance pulmonaire.

Parallèlement, sont publiés des cas cliniques qui comportent une exploration hémodynamique. Il s'agit, pour la plupart, d'insuffisances pulmonaires congénitales : GIRAUD (37) (1951), (38) (1953) - FORD (25) (1955) - OLESEN (79) (1955) - CAMPEAU (14) (1957) - LENDRUM (67 bis) (1959).

La phonocardiographie intracardiaque, née des tentatives de perfectionnement du cathétérisme, fut réalisée pour la première fois chez l'homme par SOULIE, LAURENS, ALLARD, BOUCHARD et CORNU, grâce au micromanomètre ALLARD - LAURENS (98) (1954).

La sensibilité de ce micromanomètre aux fréquences acoustiques lui permet de repérer, in situ, l'origine et la chronologie des bruits et des souffles du coeur ; un progrès considérable semble, dès lors, réalisé dans le diagnostic des cardiopathies valvulaires, et notamment dans celui de l'insuffisance pulmonaire où les signes hémodynamiques sont souvent en défaut.

EXPERIMENTATION

Elle est l'oeuvre des auteurs américains.

L'insuffisance pulmonaire est facile à réaliser chez l'animal par dilatation de l'anneau valvulaire, ou mieux par excision partielle ou complète d'une ou des trois valvules sigmoïdes. L'étude de ses effets a été pratiquée à plusieurs reprises chez le chien.

SHAW (97), SPENCER (101) ont étudié surtout l'influence de l'effort sur la pression auriculaire droite chez des chiens porteurs d'insuffisance pulmonaire par excision d'une valve. Il semble, d'après leurs conclusions, que cette insuffisance pulmonaire soit bien supportée, car des exercices répétés n'entraînent pas de modifications de la pression auriculaire droite, ni d'insuffisance cardiaque.

BARGER (4), après excision aveugle des valves, ne trouve pas non plus de modifications de la pression veineuse tant que les chiens ne sont pas soumis à des efforts excessifs.

KAY (53) pratique l'excision des trois valvules sigmoïdes pulmonaires chez 15 chiens. Après vérification anatomique chez 13 de ceux-ci, il constate une nette augmentation du volume du ventricule droit, ainsi qu'une dilatation des vaisseaux artériels pulmonaires.

La pression systolique ventriculaire droite

était augmentée (50 mm. Hg ou plus), ainsi que la pression systolique artérielle pulmonaire (40 mm. Hg environ). Mais, fait important à noter, la pression diastolique de l'artère pulmonaire restait à un niveau sensiblement normal.

Dans 3 cas, la pression systolique du ventricule droit était très augmentée (90 mm. Hg). L'un de ces chiens, qui mourut d'insuffisance cardiaque droite, avait des pressions pulmonaires à 75/20 plusieurs semaines avant la mort.

ELLISON (22), à propos d'un malade opéré pour sténose pulmonaire par valvulotomie transventriculaire suivant la technique de Brock et où il persistait, après l'intervention, une différence de pression systolique entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit, suggère que l'existence d'une insuffisance pulmonaire post-opératoire peut contribuer au maintien de cette différence de pression.

10 chiens ayant subi une valvulectomie totale furent observés pendant 14 mois, puis sacrifiés.

Le phonocardiogramme montra, chez tous, un souffle systolique de degré III et un souffle diastolique coté I et II.

Un cathétérisme cardiaque fut pratiqué à des intervalles variés après l'intervention.

Dans tous les cas, la pression systolique du ventricule droit était plus élevée que la pression systolique de l'artère pulmonaire. Cette différence de pression était en moyenne de 15 mm. Hg, avec des extrêmes de 2 à 40. L'un de ces chiens, qui avait une pression systolique dans l'artère pulmonaire à 28 et une pression systolique dans le ventricule droit, fut sacrifié. L'autopsie ne montra pas de rétrécissement de l'orifice pulmonaire. L'hypertrophie du ventricule droit était difficile à apprécier un mois après l'intervention.

Par contre, chez tous les animaux, les pressions diastoliques dans l'artère pulmonaire étaient

uniformément basses, entre 0 et 5 mm. Hg.

La pression de remplissage du ventricule droit était normale dans chaque cas.

ELLISON (22) conclut que l'insuffisance pulmonaire résultant d'une valvulectomie totale est remarquablement bien tolérée. La régurgitation pulmonaire augmente le volume d'éjection du ventricule droit, si bien qu'il existe à la systole une différence de pression de part et d'autre de l'orifice pulmonaire en l'absence de sténose.

La présence d'une communication septale peut augmenter la surcharge du ventricule droit produite par l'insuffisance pulmonaire, si bien que celle-ci serait mieux tolérée en l'absence de communication inter-auriculaire ou de communication inter-ventriculaire qu'en leur présence.

BLOUNT (9), à propos d'une étude sur les communications inter-auriculaires, signale l'existence d'une différence de pression systolique entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Il attribue celle-ci, et le souffle systolique perçu à l'auscultation, à une sténose pulmonaire fonctionnelle due à la turbulence du sang dans l'artère pulmonaire sous la conséquence directe de l'augmentation du débit sanguin. Le souffle disparaît quand on ferme la communication inter-auriculaire.

FOWLER (26), dans un travail expérimental portant sur 19 chiens, observe à nouveau que l'ablation partielle de deux valvules n'a de conséquences hémodynamiques nettes que si l'on crée en même temps une hypertension pulmonaire.

RATCLIFFE (88), chez 13 chiens valvulectomisés, soumis à l'exercice 20 minutes, six jours par semaine, pendant deux mois, obtient une dilatation et une hypertrophie ventriculaire droite, et, dans 9 cas, une insuffisance cardiaque droite avec augmentation de la tension veineuse (dix mois après

l'extirpation des valvules).

FOWLER et DUCHESNE (27), devant ces résultats un peu contradictoires, étudient à nouveau les effets de la valvulectomie pulmonaire chez 18 chiens, en cherchant à faire l'excision le plus complètement possible par ventriculotomie.

Chacun des chiens développa une dilatation ventriculaire droite (si importante, chez 3 d'entre eux, que le péricarde était resté ouvert).

8 chiens ayant survécu de 11 à 18 mois après l'intervention furent sacrifiés. Ceux-ci n'avaient pas présenté d'insuffisance cardiaque et ne semblaient pas avoir une activité diminuée.

Le cathétérisme cardiaque fit la preuve d'une insuffisance pulmonaire sévère avec chute importante de la pression diastolique pulmonaire.

Le débit cardiaque restait sensiblement normal, le ventricule droit apparut dilaté ; chez 2 chiens, il existait une congestion du foie.

Ces auteurs concluent que l'insuffisance pulmonaire sévère, chez le chien, n'est pas, en tant que lésion isolée, exempte d'innocuité. Ils confirment l'existence d'une différence de pression systolique entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit.

De ces travaux expérimentaux, on peut conclure pour terminer que :

1)- Pour déterminer, dans une insuffisance pulmonaire, des signes hémodynamiques objectifs, il faut : soit une mutilation valvulaire très importante, soit l'adjonction d'une hypertension pulmonaire.

2)- L'insuffisance pulmonaire peut être responsable, à elle seule, d'une différence de pression systolique entre l'artère pulmonaire et le

ventricule droit, sans qu'il soit besoin d'invoquer une sténose organique.

3)- L'insuffisance pulmonaire entraîne, à la longue, une hypertrophie et une dilatation des cavités droites, mais elle reste longtemps compatible avec une certaine activité musculaire.

4)- Une décompensation rapide de la tonicité cardiaque, au cours d'une insuffisance pulmonaire, doit faire rechercher une lésion associée, hypertension pulmonaire, ou un shunt gauche droit.

PHYSIOPATHOLOGIE

Les travaux expérimentaux et les explorations hémodynamiques entreprises dans des cas cliniques permettent de dégager quelques notions physiopathologiques de l'insuffisance pulmonaire.

Caractérisée par le défaut d'occlusion des valvules sigmoïdes, l'insuffisance pulmonaire détermine, lors de la diastole, un reflux dans le ventricule droit d'une partie du sang projeté dans l'artère pulmonaire lors de la systole.

Ce reflux entraîne une surcharge volumétrique du ventricule droit et une augmentation du débit d'éjection ventriculaire d'un taux variable, qui ne peut être mesuré exactement chez l'homme avec les méthodes actuelles.

L'importance du reflux diastolique semble dépendre de plusieurs facteurs (WIGGERS (109), LENDRUM (67 bis)) :

1- L'aire de section de l'orifice pulmonaire lors de la diastole.

2- La différence de pression qui existe au début de la diastole entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit.

3- La dilatation de l'artère pulmonaire.

4- La résistance vasculaire pulmonaire.

5- La durée de la diastole.

6- Le volume d'éjection du ventricule droit.

1)- Aire de section de l'orifice pulmonaire.

Il existe tous les intermédiaires entre les anomalies extrêmes que constituent l'absence congénitale des trois valvules pulmonaires et les valvules surnuméraires qui tendent à rétrécir l'orifice lors de la diastole.

La suppression partielle de l'une ou de deux valvules pulmonaires, chez le chien, ne supprime pas de manière formelle la différence de pression à la fin de la diastole entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit, tandis que l'insertion d'un tube en verre en position telle qu'elle empêche l'occlusion des valvules aboutit, au contraire, à cet effet (26-27).

L'excision complète des trois valvules aboutit, au bout d'un certain temps, à la dilatation du ventricule droit et même, dans quelques cas, à l'insuffisance cardiaque (53-22). Ces faits suggèrent que la fuite diastolique augmente avec le diamètre de l'orifice.

2)- Différence de pression au début de la diastole entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit.

Plus cette différence de pression sera grande, plus la fuite diastolique sera importante. Ceci, du reste, semble aller de pair avec l'intensité du souffle diastolique. On conçoit que, dans les cas où il y a identité des pressions à la fin de la diastole entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit, il puisse n'exister aucun souffle (Obs. XIV et XV).

3)- Dilatation de l'artère pulmonaire.

La fuite pulmonaire apparaît comme la conséquence du potentiel d'énergie mis en réserve dans

la paroi artérielle lorsqu'elle est distendue par le sang éjecté du ventricule droit à la systole. Durant la diastole ventriculaire, la contraction de cette paroi artérielle distendue chasse le sang à la fois en avant vers le lit capillaire et en arrière vers le ventricule du fait de l'incontinence des valvules.

Suivant le degré plus ou moins marqué de cette distension pariétale, le potentiel d'énergie mis en réserve sera plus ou moins élevé et la fuite pulmonaire plus ou moins importante.

4)- Résistance vasculaire pulmonaire.

L'augmentation de cette résistance vasculaire, quelle que soit sa cause, diminue le rythme de l'écoulement du sang à travers le lit capillaire. Il en résulte une dilatation téléstolique des vaisseaux pulmonaires et, partant, une augmentation de la régurgitation.

5)- Durée de la diastole.

L'augmentation du rythme cardiaque, qui entraîne une diminution de la durée de la diastole, diminue l'importance de la fuite pulmonaire.

6)- Le volume d'éjection du ventricule droit.

Il est sous la dépendance du volume de la régurgitation, on fait inévaluable, et du flux veineux issu normalement de l'oreillette droite.

Tout facteur tendant à augmenter le retour veineux tendra indirectement à augmenter la régurgitation pulmonaire.

L'augmentation du volume d'éjection semble responsable de la production du souffle systolique

et de la différence de pression observée à la systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. L'artère pulmonaire encore souple est le siège d'une certaine distension, et l'on peut admettre que le souffle soit produit par la sténose relative que représente l'anneau valvulaire moins extensible.

A la longue, les vaisseaux pulmonaires subissent une détérioration des éléments élastiques de leur paroi qui aboutit à un certain degré de sclérose ; celle-ci engendre des troubles de l'irrigation et de l'oxygénation, eux-mêmes générateurs de sclérose, d'où installation d'un véritable cercle vicieux (23).

La résistance vasculaire augmente, ainsi que l'importance de la fuite pulmonaire.

Il en résulte une dilatation progressive des cavités droites qui aboutit finalement à l'insuffisance tricuspидienne.

Cette modification artériolaire pulmonaire due à la seule insuffisance pulmonaire est, en fait, très lente à s'installer, ce qui explique qu'en tant que lésion isolée elle soit longtemps compensée.

Mais s'il existe une lésion associée telle qu'un shunt gauche droit ou une lésion surajoutée telle qu'une hypertension pulmonaire, que celle-ci soit due à une sténose mitrale ou une pneumopathie chronique, cette décompensation sera beaucoup plus précoce.

ELEMENTS DU DIAGNOSTIC DU SYNDROME

INSUFFISANCE PULMONAIRE

L'insuffisance pulmonaire, nous le verrons, est le plus souvent associée à d'autres facteurs morbides, qu'il s'agisse de lésions cardiaques organiques acquises (sténose mitrale ou pulmonaire) ou congénitales (communication septale, P.C.A.) ou de lésions pulmonaires (tuberculose, emphysème) intervenant par l'intermédiaire d'une hypertension pulmonaire.

Il existe néanmoins des insuffisances pulmonaires isolées (Obs. XIII et Obs. publiées par OLESEN (79), MORTON et STERN (75), LENDRUM (67 bis)). Ces observations, qui comportent une étude hémodynamique, ont une pression systolique pulmonaire dans les limites de la normale. C'est à leur propos que l'on peut tenter de dégager les signes cliniques et hémodynamiques liés à la seule insuffisance pulmonaire.

I.- SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE.

Signes fonctionnels

La dyspnée, la cyanose, la toux, signalées dans bon nombre d'observations, sont des signes d'emprunt, liés en fait aux lésions valvulaires associées ou en rapport avec une défaillance du coeur droit.

L'insuffisance pulmonaire isolée reste très longtemps sans symptôme fonctionnel.

Dans notre observation XIII, il s'agissait d'un enfant de 15 ans, qui ne se plaignait d'essoufflement que pour les très gros efforts. KJELLBERG (56) rapporte le cas d'un enfant de 7 ans, NADAS (76) ceux de trois enfants, KEZDI (54) celui d'un étudiant en médecine de 24 ans. LENDRUM (67 bis), celui d'un jeune homme de 16 ans. Tous ces malades porteurs d'insuffisance pulmonaire isolée étaient pratiquement sans symptôme fonctionnel. La malade d'OLESEN (79), 27 ans après une endocardite gonococcique ayant atteint les valvules pulmonaires, n'éprouvait qu'une dyspnée à l'effort, surtout importante lors des grossesses. C'était le cas également de la malade de MORTON et STERN (75), âgée de 20 ans.

Signes physiques

La symptomatologie de l'insuffisance pulmonaire isolée se résume aux signes physiques.

L'inspection du thorax peut révéler un soulèvement systolique au niveau du 2^{me} ou du 3^{me} espace intercostal gauche.

A la palpation, ce soulèvement est perçu sous forme d'une impulsion ou d'un choc systolique (Obs. XIII et cas de MORTON (75), OLESEN (79)). Un frémissement diastolique peut être perçu au niveau du 2^{me} ou 3^{me} espace intercostal gauche (MRGUIRE (73), MORTON (75), FORD (25)).

L'auscultation fournit, en fait, le signe capital : le SOUFFLE DIASTOLIQUE.

Il siège typiquement dans l'aire de projection de l'orifice pulmonaire, c'est-à-dire à l'extrémité interne du 2^{me} ou du 3^{me} espace intercostal

gauche, au contact du 3^{me} cartilage costal (28 bis).

Ce siège d'auscultation où l'intensité du souffle est maxima varie, en fait, avec de nombreux facteurs : position anatomique du coeur, morphologie du thorax, volume du coeur et modification de ses rapports avec le plastron sterno-costal conditionnée par le type de la cardiopathie associée. (Nous verrons, en effet, que, dans l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle des mitraux, ce siège est plus externe, à deux ou trois travers de doigt du bord gauche du sternum, et davantage sus-mammaire que latéro-sternal).

Son irradiation se fait en direction de l'infundibulum pulmonaire, c'est-à-dire le long du sternum jusqu'au 4^{me} espace intercostal. On l'a vu se propager encore jusque vers la base de l'appendice xiphoïde, à la façon du souffle de l'insuffisance aortique.

Dans quelques cas où le ventricule droit est très dilaté et refoule le ventricule gauche en arrière, le souffle d'insuffisance pulmonaire paraît se propager vers la pointe (L. ROGER) et atteint le 5^{me} espace intercostal gauche (73).

Dans certains cas, l'irradiation vers la clavicule a pu être constatée (33).

Son timbre est très variable, depuis le souffle doux decrescendo, n'occupant que la première partie de la diastole, jusqu'au bruit intense, musical, comparable à un jet de vapeur (83) ou au grincement d'une scie (94-23). Il est très souvent rude et donc différent du souffle aspiratif de l'insuffisance aortique (75-25-67bis).

Pour GERHARDT (36), ce souffle augmenterait d'intensité lors de l'expiration,

Les caractères du souffle diastolique de l'insuffisance pulmonaire sont, en fait, variables avec l'étiologie. Un souffle rude et intense serait plu-

tôt en faveur d'une insuffisance organique. Un souffle doux d'intensité moyenne, en faveur d'une insuffisance fonctionnelle.

Le souffle diastolique peut manquer. Pour GRAVIER (40-41), le taux minime de la tension dans la circulation pulmonaire expliquerait ces insuffisances pulmonaires silencieuses.

Chez nos deux malades atteints d'hypoplasie des branches de l'artère pulmonaire, il n'a pas été perçu de souffle diastolique. Il existait pourtant, chez l'un (Obs. XIV), une pression systolique élevée dans le tronc de l'artère pulmonaire et l'absence de souffle a été confirmée par l'enregistrement au micromanomètre. Il est intéressant de constater que, chez ces deux malades, il existait une identité des pressions diastoliques pulmonaire et ventriculaire droite. C'est cette identité des pressions à la diastole qui est sans doute responsable de l'absence de souffle diastolique.

L'étude du deuxième bruit pulmonaire est essentielle, car elle peut fournir des présomptions en faveur de l'étiologie.

Par comparaison avec le deuxième bruit aortique, le deuxième bruit pulmonaire peut être accentué, claqué, voire même clangoreux, ce qui oriente vers une hypertension pulmonaire et une insuffisance valvulaire fonctionnelle.

Il peut être dédoublé, le souffle diastolique faisant suite à la deuxième composante. Ce dédoublement peut être dû à un asynchronisme valvulaire. Il semblerait que, dans certains cas, notamment dans les insuffisances pulmonaires isolées, il s'agisse, comme dans les communications inter-auriculaires, d'un bruit lié à l'augmentation du débit réalisant un choc en retour dans la pulmonaire, et non pas d'un bruit valvulaire.

Le deuxième bruit pulmonaire peut être diminué ou même absent, ce qui serait plutôt en faveur d'une origine congénitale telle qu'une bicuspidie (25) ou une absence congénitale de valvule (80), en dehors des cas où un souffle systolique associé pourrait plaider en faveur d'une sténose pulmonaire (58).

L'existence d'un souffle systolique de même siège que le souffle diastolique pose, en fait, de nombreux problèmes, car il est très fréquent, sinon quasi constant, sans qu'il traduise forcément une sténose pulmonaire organique au sens anatomique du terme.

Ce fait était déjà signalé à propos des observations anatomo-cliniques de FRERICHS (28) et celles de WITHELEY (110). VIMONT (108), dans sa thèse, tente d'expliquer ce souffle en citant les arguments fournis par M. RAYNAUD à propos du souffle systolique de l'insuffisance aortique, à savoir l'hypertrophie ventriculaire et la rapidité extrême du flux sanguin qui créent une sténose relative.

Ce souffle systolique était présent dans notre observation XIII d'insuffisance pulmonaire isolée et chez 8 de nos 12 insuffisances pulmonaires fonctionnelles des mitraux. Il est signalé par de nombreux auteurs (37-38-67 bis-2-3). Certains ont pu vérifier, sur la pièce anatomique, qu'il n'existait pas de sténose organique (GIRAUD (38)).

On peut le rapprocher du souffle systolique des communications inter-auriculaires. Son origine pulmonaire, déjà soupçonnée par LAUBRY et PEZZI, a été confirmée par l'exploration hémodynamique au moyen du micromanomètre.

Nous verrons que ce souffle, qui tire son explication de l'augmentation du débit et de la forte dilatation pulmonaire, va souvent de pair avec une différence de pression systolique entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, l'un et l'au-

tre étant liés à une sténose pulmonaire relative.

A côté de ces signes majeurs, le reste de l'examen ne montre guère que des signes négatifs.

Le pouls n'est pas bondissant, comme dans l'insuffisance aortique, mais habituellement faible.

L'absence de signes périphériques d'insuffisance aortique est, en outre, un argument d'appoint, mais non formel, pour éliminer cette insuffisance aortique.

GERHARDT (36) signale qu'en auscultant le poumon en un point éloigné du coeur, on trouverait des signes relevant d'une pulsation anormale des branches de l'artère pulmonaire analogue aux signes périphériques de l'insuffisance aortique. On trouverait ainsi quelques râles légers, comme redoublés sous l'effet des battements artériels, ou encore un murmure respiratoire saccadé et rythmé par la systole du coeur.

L'exagération des battements de l'arbre artériel pulmonaire est, en fait, mieux objectivée par l'examen radiologique.

II.- SIGNES RADIOLOGIQUES.

L'examen scopique fournit de nombreux renseignements.

Certes, il existe, là encore, des signes d'emprunt, telle la modification de la silhouette cardio-vasculaire en rapport avec une cardiopathie associée acquise (rétrécissement mitral) ou congénitale (trilogie), modification qui revient pratiquement toujours à une hypertrophie des cavités droites.

Dans notre observation XIII d'insuffisance pul-

monaire isolée, le coeur était de volume normal. Il était également normal dans le cas de MORTON (75). Par contre, dans celui d'OLESEN (79), le coeur apparaissait augmenté de volume.

En fait, les anomalies majeures portent sur l'arc moyen et l'arbre artériel pulmonaire.

L'arc moyen apparaît convexe et fortement dilaté, ainsi que les artères pulmonaires, dans la quasi-totalité des observations, hormis les cas où il existe une sténose ou hypoplasie des branches de l'artère pulmonaire.

La pulsatilité de l'artère pulmonaire est très exagérée. Très souvent, il existe un véritable mouvement d'expansion, tant au niveau du deuxième arc qu'au niveau des artères pulmonaires dilatées, réalisant la "danse des hiles" décrite par PEZZI (85).

Ce caractère expansif des artères pulmonaires est signalé 5 fois dans la littérature (85-58-2-3-23-67 bis) ; mais, dans un cas, il existait une communication inter-auriculaire et, dans l'autre, une communication inter-ventriculaire ; aussi, ce signe ne peut-il être en rapport avec la seule insuffisance pulmonaire que dans trois cas.

Nous l'avons observé chez 4 de nos 12 insuffisances pulmonaires fonctionnelles des mitraux et chez 10 de nos insuffisances pulmonaires congénitales, celles-ci comprenant 3 canaux artériels, 1 communication inter-ventriculaire, 1 sténose des branches de l'artère pulmonaire, 4 sténoses pulmonaires opérées et une seule insuffisance pulmonaire isolée (Obs. XIII).

Cette expansion pulmonaire réalise, avec les battements du ventricule droit hypertrophié, un véritable mouvement de bascule ventriculo-pulmonaire, analogue au mouvement de sonnette ventriculo-aortique de l'insuffisance aortique.

En réalité, l'appréciation, en radioscopie, du caractère expansif prête souvent à discussion, du fait de la rapidité des mouvements cardiaques. Il n'est pas toujours facile de l'affirmer et de le distinguer de la simple hyperpulsatilité artérielle.

Cette hyperpulsatilité est signalée 6 fois dans la littérature ; 2 de celles-ci concernaient des insuffisances pulmonaires isolées (79-15). Nous l'avons, nous-même, observée 3 fois (2 insuffisances pulmonaires fonctionnelles et 1 insuffisance pulmonaire congénitale sur une hypoplasie des branches de l'artère pulmonaire).

Pour tenter d'objectiver cette hyperpulsatilité, une aide précieuse est fournie par la kymoradiographie, préconisée par STUMPF (1930). Elle a pour but de fixer sur un cliché les mouvements du cœur et, partant, d'en apprécier l'amplitude, la forme et le siège des battements (71).

Trois observations relevées dans la littérature mettent en évidence l'exagération des battements de l'artère pulmonaire, par opposition à ceux de l'aorte, au moyen de cette méthode (79-75-25).

En fait, il ne s'agit pas là d'un signe pathognomonique de l'insuffisance pulmonaire, car l'expansion ou l'hyperpulsatilité de l'arc moyen et des artères pulmonaires peut s'observer, en dehors de l'insuffisance pulmonaire, dans la dilatation post-sténosique de l'artère pulmonaire, dans les communications inter-auriculaires, dans les communications inter-ventriculaires.

Enfin, ce signe peut être absent dans l'insuffisance pulmonaire isolée ; on ne saurait donc le considérer comme ni nécessaire ni suffisant au diagnostic de l'insuffisance pulmonaire. En outre, certaines conditions semblent indispensables à sa survenue.

Pour LAUBRY (64), "pour que la danse des hiles,

qui n'est pas constante, existe, il faut des conditions particulières, liées probablement, d'une part au régime circulatoire créé par l'insuffisance, d'autre part à des lésions médiastinales qui créent entre les vaisseaux du hile une solidarité telle que les mouvements d'expansion d'un d'entre eux se transmettent intégralement à toute la masse.

"A des lésions de sclérose médiastinale péri-artérielle, doivent donc se joindre un reflux diastolique important, une tension différentielle élevée, toutes considérations circulatoires qui, dans l'insuffisance aortique, favorisent la danse des artères et qui, par leur absence assez fréquente, rendent le signe inconstant et contingent. Autant que la clinique permet de le soupçonner, ces conditions circulatoires, faisant davantage défaut dans l'artère pulmonaire et n'étant pas seules en cause, on comprend que le signe de PEZZI, tout en gardant sa valeur, soit rare."

III.- SIGNES ELECTRIQUES.

En considérant nos observations et celles publiées dans la littérature, il est difficile de dire que l'insuffisance pulmonaire possède des critères électriques spécifiques.

La plupart des observations sont, en effet, des cas complexes où il existe une ou plusieurs lésions associées susceptibles d'entraîner, à elles seules, des signes électriques d'hypertrophie ou de surcharge ventriculaire droite.

Dans notre observation XIII, le tracé était sensiblement normal avec un axe de QRS à $+ 20^{\circ}$.

Dans l'observation de MORTON (75) et dans celle de LENDRUM (67 bis), toutes deux concernant une insuffisance pulmonaire isolée, il existait un bloc

incomplet de la branche droite.

Dans tous les cas publiés, l'électrocardiogramme est du type droit avec QRS $+ 90^\circ$, très souvent des signes nets de surcharge ventriculaire droite et très souvent également un bloc incomplet droit (8 cas dans la littérature, 12 sur nos 26 cas personnels dont 6 insuffisances pulmonaires sur sténose mitrale et 6 insuffisances pulmonaires congénitales).

Il est certain que ce bloc incomplet droit a souvent une explication en dehors de l'insuffisance pulmonaire, telle qu'une communication inter-auriculaire (2 cas sur les 4 observations d'insuffisance pulmonaire avec communication inter-auriculaire rapportées par ANGELINO).

Néanmoins, la survenue d'un bloc incomplet droit au cours d'une insuffisance pulmonaire est en accord avec les conceptions de CABRERA (13 bis) qui sont actuellement admises par la plupart des auteurs. D'après les données physiopathologiques, nous savons que l'insuffisance pulmonaire détermine une augmentation du travail du coeur par augmentation de volume, donc une surcharge volumétrique du ventricule droit. Pour CABRERA, "Cette surcharge diastolique du ventricule droit détermine fréquemment et précocement un bloc de la branche droite qui, dans la majorité des cas, est seulement incomplet ; elle tend à réaliser un polyphasisme du complexe QRS dans les dérivations précordiales droites. Ce bloc peut augmenter ou diminuer parallèlement au degré de surcharge".

IV.- SIGNES HEMODYNAMIQUES.

Depuis la pratique du cathétérisme cardiaque, nous disposons d'un certain nombre d'explorations hémodynamiques de l'insuffisance pulmonaire (21 observations dans la littérature et 24 de nos 26

observations ont subi un cathétérisme droit). Quant on considère l'ensemble des résultats, on s'aperçoit que les critères hémodynamiques de certitude sont loin d'être constants.

Ces critères sont, en effet :

La chute de la pression diastolique pulmonaire qui, dans de rares cas, confine au zéro, dans les autres cas tend à égaliser la pression télédiastolique du ventricule droit (pression de remplissage).

Cet effondrement de la pression diastolique au zéro n'est mentionné que dans le cas d'OLESEN (79), celui de SCHAUB (94) et dans deux des cas d'ANGELINO (2) concernant une insuffisance pulmonaire associée à une communication inter-auriculaire.

Par contre, l'identité des pressions diastolique pulmonaire et télédiastolique ventriculaire droite est observée dans les cas de KOHOUT (58), MORTON (75), FORD (25), EMMERICH (23), LENDRUM (67 bis).

Chez 9 de nos malades où les signes hémodynamiques sont le plus évocateurs, nous n'avons observé qu'une tendance à l'égaliisation entre la pression diastolique de l'artère pulmonaire et la pression de remplissage du ventricule droit.

Par contre, dans tous les autres cas, il persiste une différence de pression diastolique entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit, si faible soit-elle. Dans le cas de CAMPEAU (14), qui concernait une insuffisance pulmonaire par absence congénitale de valvules pulmonaires et une communication inter-ventriculaire associée, les pressions étaient : Artère pulmonaire 180/23,28, Ventricule droit 180/0.

Ces faits ne doivent pas surprendre ; ils sont en accord avec les données de l'expérimentation. Nous avons vu qu'une insuffisance pulmonaire peut être créée chez le chien par excision d'une ou de

plusieurs valves, sans qu'il en résulte forcément une disparition de la différence de pression à la diastole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire (KAY (53), FOWLER (26-27)).

Ainsi, dans de nombreux cas, l'exploration hémodynamique peut ne montrer qu'un abaissement relatif de la pression diastolique pulmonaire entraînant un élargissement plus ou moins net de la pression différentielle.

Dans ces cas, la courbe de pression de l'artère pulmonaire offre une morphologie caractéristique qui n'est pas sans rappeler celle de l'insuffisance aortique.

Après une encoche initiale plus ou moins marquée (4), on observe une montée rapide de la courbe avec raccourcissement de la phase de mise en tension.

La chute de pression serait momentanément retardée, mais elle dessine une pente plus abrupte que celle normalement observée. Sur cette branche descendante de la courbe, l'encoche sigmoïdienne est plus ou moins marquée, en rapport avec l'occlusion plus ou moins partielle des valvules pulmonaires.

/Sa disparition complète dans le cas de CAMPEAU (conjointement à l'abolition de B₂) était bien en rapport avec l'absence congénitale des valvules pulmonaires./

Enfin, cette chute de pression se fait, dans ces cas, à un niveau très bas qui tend à égaliser la pression de remplissage du ventricule droit.

La morphologie de la courbe de l'artère pulmonaire rappelle ainsi celle du ventricule droit, avec montée et descente rapides, séparées par un sommet plus ou moins acuminé.

(4) - WIGGERS a observé ce fait dans l'insuffisance aortique. Il suggère qu'il peut être la traduction d'un changement de pression momentanée lorsque la masse du sang dans le ventricule commence à s'accélérer.

Pour FORD (25), la durée de la systole ventriculaire relativement au cycle total serait augmentée; ce fait a été trouvé dans l'insuffisance aortique expérimentale.

Dans de nombreux cas, cependant, la morphologie de la courbe de l'artère pulmonaire reste sensiblement normale, soit que les pressions systoliques restent à un niveau normal, et seule la diastolique pulmonaire apparaît abaissée modérément, soit qu'il s'agisse d'une insuffisance pulmonaire fonctionnelle, comme chez les mitraux, où, malgré la forte hypertension pulmonaire, on ne trouve guère comme modification hémodynamique qu'une augmentation relative de la différentielle pulmonaire (2-3).

Reste un fait très souvent signalé dans les observations : l'existence d'une différence de pression à la systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, pouvant faire évoquer une sténose pulmonaire (Obs. XIII et cas de GIRAUD (37-38), EHRENHAFT (21), ELLISON (22), ANGELINO (2), LENDRUM (67 bis)).

Dans tous ces cas, un souffle systolique était le plus souvent présent. Enfin, certains de ces cas ont pu être vérifiés anatomiquement et l'on put constater qu'il n'existait pas de sténose organique (38). EHRENHAFT (21) cite le cas d'un enfant de 14 ans, dont l'exploration chirurgicale montra des valves pulmonaires détruites. Au cathétérisme, il n'y avait pas de shunt et les pressions étaient, dans le ventricule droit 50/7, dans l'artère pulmonaire gauche 27/10. Il y avait donc une différence de 20 mm. Hg malgré l'absence des valves pulmonaires.

Ces faits ont été observés également au cours de l'expérimentation (22-53). Pour GIRAUD (37), ils seraient surtout observés en cas d'expansion artérielle franche.

Différentes interprétations ont été proposées:

Pour CARLOTTI, SICOT, JOLY (15-15 bis), l'expansion envisagée comme "moyen de défense" serait responsable de la chute de pression.

COURNAND (42 bis) fait intervenir le processus de "Trigonofidisation de CHISLOM" qui crée à la fois une sténose pulmonaire relative ou fonctionnelle et une insuffisance valvulaire.

L'augmentation du débit est actuellement la cause la plus admise.

Nous reviendrons sur ces faits à propos de l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle.

Ainsi, sur le plan hémodynamique, deux types extrêmes d'insuffisance pulmonaire peuvent s'observer :

- L'insuffisance pulmonaire "hémodynamiquement parlante", avec cassure protodiastolique de la courbe de l'artère pulmonaire, tendance à l'égalisation de la pression diastolique pulmonaire et de la pression de remplissage du ventricule droit, élargissement de la pression différentielle de l'artère pulmonaire et morphologie caractéristique de la courbe de pression de l'artère pulmonaire qui rappellerait celle du ventricule droit.

- L'insuffisance pulmonaire "hémodynamiquement muette", où la morphologie reste normale et où il persiste une différence de pression à la diastole entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit. C'est ce type que revêt volontiers l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle.

Entre ces deux cas extrêmes, on observe parfois un type intermédiaire : l'abaissement modéré de la pression diastolique de l'artère pulmonaire à un niveau un peu plus bas que normalement.

On peut dire, en conclusion, que l'exploration hémodynamique est volontiers décevante en ma-

tière d'insuffisance pulmonaire.

Aussi, d'autres méthodes d'investigation ont-elles été proposées.

V.- LA COURBE DE DILUTION DES COLORANTS (61)

peut aider au diagnostic de regurgitation pulmonaire (67 bis).

Le passage du colorant injecté en des points variés du coeur droit et de la petite circulation est enregistré au moyen d'un oxymètre à oreille. En comparant les courbes correspondant à l'injection dans l'artère pulmonaire au-delà des sigmoïdes et celles correspondant à l'injection du colorant dans l'oreillette droite et le ventricule droit, on remarque, dans ces dernières, un pic de concentration plus petit et une vitesse de déclin plus prolongée que dans celle de l'artère pulmonaire.

Le caractère normal de cette dernière permet d'exclure un shunt gauche droit qui déformerait la courbe d'une manière identique à la fuite valvulaire.

VI.- LES MODIFICATEURS DE LA VASO-MOTRICITE PULMONAIRE.

L'injection de réserpine dans le ventricule droit au cours du cathétérisme cardiaque a permis à ANGELINO (2) de confirmer le diagnostic d'insuffisance pulmonaire ^{fonctionnelle} à une hypertension pulmonaire au cours d'une sténose mitrale. Après l'injection de 2 mg, la pression systolique pulmonaire passait de 135 à 65 mm. Hg, tandis que la pression différentielle passait elle-même de 80 à 30 et que le souffle protodiastolique de l'aire parasternale gauche disparaissait. La pression artérielle systé-

mique et l'index cardiaque ne montraient pas de modification sensible. Trois heures après le cathétérisme, le souffle était de nouveau entendu en son siège électif.

Cette méthode peut être appelée à rendre de grands services depuis la découverte de la phonocardiographie intracardiaque.

La Phonocardiographie intracardiaque (98-100)

Celle-ci a été réalisée dans le Laboratoire du Docteur BOUCHARD (Service du Professeur P. SOULIE), à l'aide du micromanomètre Allard-Laurens.

Rappelons que son but était de pallier au défaut de l'enregistrement avec le manomètre extérieur habituel (oscillations parasites, amortissement et faible réponse en fréquence pour les phénomènes vibratoires rapides). Le micromanomètre, nanti à l'extrémité de la sonde de cathétérisme, permet l'enregistrement simultané des pressions et des sons intracardiaques dans une même cavité. L'existence d'un trou latéral permet, en outre, un repérage exact par l'enregistrement simultané de deux pressions de part et d'autre d'un orifice valvulaire.

Rappelons enfin que les bruits intra-cardiaques sont de fréquence plus aiguë que les sons perceptibles à la surface du thorax.

A l'intérieur de la masse sanguine intracardiaque, les sons ne se transmettent pas d'une cavité à l'autre. La propagation des sons est très faible et se fait toujours dans le sens de la veine liquidienne. Ceci permet d'avoir une certitude sur le siège de production des sons enregistrés.

Cette exploration micromanométrique a été pratiquée par le Dr. BAUCHARD et ses collaborateurs. Chez 11 de nos malades, le diagnostic d'insuffisance pul-

monaire a pu être confirmé par cette méthode dans 10 cas, en mettant en évidence un souffle diastolique localisé sous l'orifice pulmonaire. Dans le 11me cas (Obs. XIV), il ne fut pas enregistré de souffle diastolique. (Il n'en avait pas non plus été entendu lors de l'examen clinique). Or, il se trouve qu'il y avait identité des pressions télé-diastoliques entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit. Cette égalisation des pressions était sans doute responsable de l'absence de souffle. L'exploration hémodynamique par la seule prise des pressions était, dans ce cas, suffisante pour parvenir au diagnostic d'insuffisance pulmonaire.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE
DE L'INSUFFISANCE PULMONAIRE

Les causes de l'insuffisance pulmonaire sont nombreuses. Qu'elles soient acquises ou congénitales, elles touchent à la fois au domaine de l'organique et du fonctionnel.

I- PARMI les INSUFFISANCES PULMONAIRES ACQUISES, on distingue :

= des causes organiques :

- le rhumatisme articulaire aigu,
- les endocardites bactériennes,
- la syphilis,
- des causes exceptionnelles ;

= une cause fonctionnelle : l'hypertension pulmonaire, soit primitive, soit secondaire aux pneumopathies chroniques, au rétrécissement mitral.

II- PARMI les INSUFFISANCES PULMONAIRES CONGENITALES, on distingue :

= les malformations valvulaires :

- absence de valvules,

- bicuspidie,
- valvules surnuméraires,
- fenestration,
- sténoses pulmonaires avec insuffisance pulmonaire;

= les dilatations de l'artère pulmonaire :

- communications interaortiques,
- communications interventriculaires,
- canaux artériels persistants,
- malformations artérielles pulmonaires,
- dilatations idiopathiques de l'artère pulmonaire.

III- L'INSUFFISANCE PULMONAIRE POST-OPERATOIRE, chez les malades ayant subi une valvulotomie pour sténose pulmonaire congénitale.

o

o o

INSUFFISANCES PULMONAIRES ACQUISES

I/- L'INSUFFISANCE PULMONAIRE ACQUISE ORGANIQUE.

A)- ENDOCÂRDITE RHUMATISMALE.

Sa localisation aux valvules pulmonaires est diversement appréciée. Il semble néanmoins qu'elle soit rare en tant que lésion isolée.

BARIE (5-6) note 8 cas de rhumatisme articulaire aigu dans sa série de 58 observations colligées dans la littérature antérieure à 1891.

LIBMAN (68) (1923) n'en a jamais observé.

THAYER (105) (1926) rencontre une localisation valvulaire pulmonaire parmi 24 cas de rhumatisme articulaire aigu.

CLAWSON et BELL (16) (1926), sur 35 autopsies de cardiopathies rhumatismales, trouve une seule atteinte pulmonaire, associée d'ailleurs à une atteinte tricuspидienne mitrale et aortique.

KUGEL et EPSTEIN (62) (1928) citent 3 cas d'atteinte valvulaire pulmonaire avec des lésions histologiques nettement rhumatismales et des déformations suffisantes pour entraîner une insuffisance pulmonaire.

SCHWARTZ (96) (1930) rapporte un cas de rétrécissement et d'insuffisance pulmonaires associés à des lésions mitrales et tricuspидiennes.

McGUIRE et Mc NAMARA (73) (1937), à propos de

30 cas de cardiopathies rhumatismales sélectionnées au hasard, trouvent des lésions valvulaires pulmonaires vérifiées histologiquement dans 14 cas. Les 3 observations qu'ils rapportent comportaient une atteinte des quatre orifices valvulaires.

LEHMAN (66) (1942) rapporte un nouveau cas.

HYMAN (49) (1951) rapporte une observation où le diagnostic fut posé sur l'apparition, au cours d'une polyarthrite fébrile, d'un souffle systolique et d'un souffle diastolique au deuxième espace gauche avec des artères pulmonaires élargies et une amplitude exagérée des pulsations sans anomalie hémodynamique.

SCHAUB (94) (1957) rapporte un cas particulièrement net d'insuffisance pulmonaire sans aucun signe fonctionnel, chez un homme de 38 ans qui avait été atteint, à l'âge de 4 ans, d'une crise de rhumatisme articulaire aigu avec atteinte endocarditique et péricarditique.

Il existait, au troisième espace intercostal gauche, un souffle systolique et un souffle diastolique rude, serratique avec dédoublement claqué de B2. Les artères pulmonaires étaient élargies et anormalement battantes. L'électrocardiogramme montrait un bloc de la branche droite. Les pressions pulmonaires étaient à 65/0.

EMMRICH et STEIN (23) (1958) rapportent également un cas d'insuffisance pulmonaire chez un homme de 40 ans, porteur, depuis l'âge de 15 ans, d'un souffle cardiaque. Ils évoquent la possibilité d'une origine rhumatismale du fait de l'existence d'un érythème cutané ; mais il n'y avait aucun antécédent certain de rhumatisme articulaire aigu et, en l'absence de contrôle anatomique, ce diagnostic ne put être affirmé.

B)- ENDOCARDITE BACTERIENNE.
=====

Elle était considérée autrefois comme une cause plus fréquente d'insuffisance pulmonaire.

PITT (87), sur 109 valvulites pulmonaires, trouve 60 endocardites bactériennes.

SAGOT (92), sur 96 observations, note 9 localisations au coeur droit dont 8 pulmonaires.

HYMAN (49), sur 76 autopsies d'endocardite bactérienne, trouve 8 % de localisation au coeur droit et une seule atteinte pulmonaire isolée.

LANGERON et GARDERE (63) consacrent, à propos de 2 cas personnels, une revue générale à l'insuffisance pulmonaire par endocardite bactérienne et trouvent, sur 26 cas, 21 localisations pulmonaires isolées et 5 localisations polyvalvulaires. Ils soulignent l'importance des lésions anatomiques : lésions plus ulcéro-végétantes que végétantes aboutissant à des mutilations graves par ulcération, perforation d'une ou de plusieurs valves, ou même à une destruction complète de l'appareil valvulaire.

Celle-ci était déjà signalée dans les observations anatomo-cliniques de N. CHEVERS (77), WITHEY (110), GRAWITZ (42).

McGUIRE (73), à propos de deux cas personnels, souligne l'importance de ces lésions valvulaires .

Le germe responsable est très souvent le gonocoque, qui semble avoir une affinité particulière pour les valvules pulmonaires.

SAGOT (92), dans sa thèse sur l'endocardite gonococcique, trouve, sur 58 autopsies, 6 localisations au coeur droit dont 5 pulmonaires isolées.

THAYER (105), sur 31 cas d'endocardite gonococ-

cique, trouve 25,8 % de localisation au coeur droit dont 7 pulmonaires isolées et, sur 198 cas d'endocardite bactérienne, relève 33 fois la gonococcie.

Cette affinité du gonocoque pour les valves pulmonaires est confirmée par PERRY (83 ter), ZIEGLER (111).

A côté du gonocoque, on rencontre, par ordre de fréquence, le streptocoque, le pneumocoque, le staphylocoque.

Cette endocardite bactérienne limitée au coeur droit est difficile à diagnostiquer (49) du fait de l'absence habituelle de bactériémie périphérique, le lit capillaire pulmonaire jouant le rôle de filtre. Le cathétérisme cardiaque, permettant de prélever du sang pour l'hémoculture au sein même des cavités droites, peut aider au diagnostic.

HYMAN (49), à ce propos, rapporte un cas intéressant :

Il s'agissait d'une femme de 37 ans, chez laquelle fut découvert un souffle diastolique intense au deuxième espace intercostal gauche, près du sternum. En scopie, les artères pulmonaires très élargies étaient exagérément battantes. Durant les jours qui suivirent l'admission, le souffle diastolique devint de plus en plus intense et de plus en plus rude. Un souffle systolique apparut au même endroit. Alors que 21 hémocultures faites précédemment avaient été négatives, c'est la culture du sang recueilli dans l'artère pulmonaire, lors du cathétérisme droit, qui mit en évidence un streptocoque hémolytique sensible à la pénicilline.

Le pronostic de ces endocardites pulmonaires d'origine microbienne était autrefois redoutable :

SAGOT (92) : 44 décès sur 58 cas.

THAYER (105) : 23 décès sur 23 cas, dont les deux tiers en deux mois.

Ce pronostic a été transformé par les antibiotiques. Le cas cité par HYMAN (49) a guéri très rapidement, le traitement étant poursuivi néanmoins pendant deux mois.

Mais il n'est pas inutile de souligner l'intérêt de deux cas cliniques ayant, avant l'ère des antibiotiques, échappé à la gravité immédiate de la maladie, car cela met bien en évidence la bonne tolérance fonctionnelle de l'insuffisance pulmonaire en tant que lésion isolée.

ZIEGLER (111) cite le cas d'un homme de 30 ans qui, dix ans après une gonococcie, présenta un tableau clinique interprété comme une insuffisance pulmonaire organique du fait de la découverte d'un souffle systolo-diastolique au foyer pulmonaire avec "danse des hiles".

OLESEN (79) (1957) rapporte l'observation d'une femme de 45 ans qui fut atteinte, à 18 ans, d'une gonococcie avec endocardite et qui vécut sans trouble fonctionnel important pendant 27 ans. Les pressions dans l'artère pulmonaire étaient à 28/0, ce qui laisse supposer une mutilation valvulaire particulièrement importante.

C)- SYPHILIS.

La syphilis peut conduire à l'insuffisance pulmonaire de deux façons (28 bis) :

1)- Indirectement, à partir d'un anévrysme de l'aorte, celui-ci entraînant une compression de l'artère pulmonaire à la hauteur des valvules et spécialement de la valvule gauche. L'inflammation qui en résulte provoquerait parfois l'adhésion de la valvule à la paroi de l'artère (28 bis).

FORD (25) cite une observation de GRAWITZ (42)

qui est le seul cas signalé de bicuspidie pulmonaire acquise par fusion de la troisième valve à la paroi, celle-ci étant la conséquence d'une artérite de contiguité due à un anévrisme aortique.

2)- Le plus souvent, cependant, l'insuffisance pulmonaire est liée à une atteinte syphilitique propre de l'artère pulmonaire.

DETERLING et CLARGETT (17), dans une revue générale portant sur 198 cas rapportés dans la littérature d'anévrisme de l'artère pulmonaire, trouvent la syphilis responsable dans 39 % des cas.

La fréquence de la syphilis de l'artère pulmonaire semble extrêmement faible. La syphilis peut causer une insuffisance pulmonaire par disjonction des commissures valvulaires comme dans l'insuffisance aortique, ou par dilatation de l'anneau valvulaire sous l'influence d'un anévrisme du tronc de l'artère pulmonaire (73).

HYMAN (49) cite le cas d'une femme de 48 ans, où il existait un souffle systolique de faible intensité et un souffle diastolique decrescendo de ton élevé au foyer pulmonaire. En scopie, l'artère pulmonaire était très élargie. L'électrocardiogramme montrait une déviation axiale droite. Les réactions sérologiques de la syphilis étaient positives. L'angiocardographie révéla un anévrisme de l'artère pulmonaire, alors que l'aorte était normale.

Parmi les AUTRES CAUSES d'insuffisance pulmonaire organique plus rares, il faut citer :

- l'infestation de l'artère pulmonaire par des kystes échinocoques (LITTEN (69), 1878);

- le myxome de l'artère pulmonaire ;

- les traumatismes de poitrine : hémorragie sous-endocardique et insuffisance sans rupture de valvules consécutives à un coup de pied de cheval, rapportées par STOLDT (104) (1902).

oo

II/- L'INSUFFISANCE PULMONAIRE FONCTIONNELLE.

L'insuffisance pulmonaire par dilatation isolée de l'anneau valvulaire pulmonaire, à l'exclusion de toute autre anomalie valvulaire, a été, jusqu'à ces dernières années, très discutée.

La première mention semble en avoir été faite par GOURAUD (39) dans sa thèse, en 1865, où il en admet l'existence sans pouvoir en apporter la preuve. Reprenant cette notion, VIMONT (108), en 1882, s'exprime en ces termes :

"Cette dilatation se produirait sous l'influence de deux forces distensives. Par le fait de l'affection pulmonaire et de la gêne de la circulation qu'elle engendre, il y aurait d'abord accumulation du sang dans le tronc de l'artère pulmonaire, distension de ce vaisseau et, consécutivement, de son orifice, d'où un premier degré d'insuffisance. A son tour, le ventricule droit surchargé subirait une hypertrophie avec dilatation. Cette dilatation gagnerait l'infundibulum, retentirait sur l'anneau pulmonaire et le distendrait à son tour. Dilaté à la fois par en haut et par en bas, l'orifice serait fatalement atteint d'insuffisance".

JACCOUD (51) est un des premiers à admettre l'existence d'insuffisance pulmonaire fonctionnelle au cours du rétrécissement mitral.

G. STEEL (102) précise les caractères du souf-

fle diastolique de cette insuffisance pulmonaire et souligne le rôle déterminant de l'hypertension pulmonaire.

Son existence n'en demeure pas moins fort discutée, malgré les publications ultérieures de PAWINSKI (83 bis), GOUGET (38 bis).

Il faut attendre les travaux de LAUBRY et THOMAS (64), VAQUEZ (106), et surtout des auteurs lyonnais avec GRAVIER (40-41), FROMENT et GONIN (30), pour que cette notion d'insuffisance pulmonaire fonctionnelle soit admise de plus en plus.

Si la détermination des pressions intracavitaires grâce au cathétérisme droit n'a pas apporté, comme nous le verrons, d'éléments déterminants, par contre l'effet de la commissurotomie (2-70), l'injection de substances hypotensives dans l'artère pulmonaire au cours même du cathétérisme (2) et surtout la phonocardiographie intracardiaque sont venus confirmer ces notions avancées par les anciens auteurs.

Cette insuffisance pulmonaire fonctionnelle s'observe au cours de l'hypertension pulmonaire, que celle-ci soit due :

- à une hypertension artérielle primitive avec artériosclérose pulmonaire très importante,
- à une pneumopathie chronique,
- à une sténose mitrale.

On trouve peu d'exemples, dans la littérature, d'insuffisances pulmonaires secondaires à ces deux premiers types d'affections.

1)- ARTERIOSCLEROSE PULMONAIRE.

McGUIRE et McNAMARA (73) rapportent une observation d'artériosclérose pulmonaire primitive chez un homme de 42 ans où on trouve, à la vérification, un orifice pulmonaire de 115 mm. de circonférence

pour un orifice aortique de 60 mm.-

2)- PNEUMOPATHIES CHRONIQUES.

Le seul cas publié d'insuffisance pulmonaire au cours d'une pneumopathie chronique est rapporté par GERBAUX et LENEGRÉ (35). Celle-ci s'était installée au bout d'un certain temps d'évolution de la pneumopathie par l'apparition tardive d'un souffle de forte intensité. L'étude des pressions montra un abaissement de la pression moyenne de l'artère pulmonaire de 48 mm. Hg (avant l'installation de l'insuffisance pulmonaire) à 37 mm. Hg (après celle-ci) et une légère élévation de la pression moyenne du ventricule droit, donc un abaissement relatif de la pression diastolique pulmonaire. Mais la constatation la plus intéressante est d'ordre anatomique.

Il ne s'agissait pas, en effet, d'une simple dilatation de l'anneau avec écartement des commissures valvulaires, mais d'une véritable mutilation consistant en une éversion de la moitié libre de la valve antérieure retournée comme un ectropion.

En fait, cette variété d'insuffisance pulmonaire par hypertension pulmonaire n'est plus, à proprement parler, une insuffisance pulmonaire fonctionnelle, car il s'agit là d'une lésion anatomiquement organisée, devenue irréversible même si l'hypertension pulmonaire avait pu être supprimée.

3)- RETRECISSEMENT MITRAL.

C'est à son propos que l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle a été le plus étudiée.

Sa fréquence est difficile à apprécier.

VAQUEZ (106), RIBIERRE (91) admettent que cette complication n'est pas exceptionnelle, et LAUBRY

l'estime beaucoup plus fréquente que l'insuffisance tricuspidiennne.

HALL n'hésite pas à lui attribuer une fréquence de 4 %.

Pour GRAVIER et GALLAVARDIN (33-40-41), cette insuffisance pulmonaire fonctionnelle serait exceptionnelle au cours du rétrécissement mitral, parce qu'elle nécessite un ensemble de conditions difficilement réalisé :

- pression pulmonaire élevée,
- évolution lente de cette hypertension permettant une dilatation progressive du vaisseau,
- lésions plus ou moins importantes de l'artère favorisant cette dilatation,
- absence enfin de toute complication embolique, inflammatoire ou autre, qui, précipitant les étapes de l'asystolie, ne laisse pas aux facteurs mécaniques le temps de développer tous leurs effets.

Dans le Service de notre Maître, le Professeur SOULIE, parmi 521 cas de rétrécissement mitral, nous avons colligé 12 observations qui nous ont semblé avoir les caractères de l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle, en raison de la disparition du souffle diastolique après commissurotomie chez 10 de ces malades. Deux malades, qui n'avaient pu être opérés, avaient, par contre, subi une exploration au micro-manomètre Allard-Laurens qui permet l'enregistrement du souffle diastolique sous les valves pulmonaires.

Cette insuffisance pulmonaire fonctionnelle des mitraux pose d'intéressants problèmes, tant séméiologiques que diagnostiques.

Symptomatologie clinique

Le souffle diastolique est, pour la majorité des auteurs, un souffle doux, aspiratif, de timbre

bas. De plus, pour GRAVIER (40), il est superficiel et son intensité va decrescendo au cours de la diastole. Chez 2 de nos malades, l'intensité du souffle était assez forte, tandis que, chez 8 autres, l'intensité était plus faible, cotée 1 ou 2.

Son siège est habituellement donné comme assez haut situé, deuxième ou troisième espace (40), toujours nettement parasternal gauche, et à deux ou trois travers de doigt de ce bord, si bien qu'il apparaît plutôt sus-mammaire gauche que parasternal, à la différence du souffle d'insuffisance aortique qui est nettement latérosternal (33-43-89).

Dans nos observations, le souffle diastolique apparaît situé nettement plus bas. Il est mentionné 8 fois au troisième ou quatrième espace intercostal gauche. Cette localisation bas située du souffle d'insuffisance pulmonaire fonctionnelle des mitraux est également retrouvée dans les 3 cas d'ANGELINO.

L'existence, au même siège, d'un frémissement diastolique, est exceptionnelle et même niée par certains (93). LAUBRY et THOMAS (64), PEZZI et FORLI (84 bis) en citent la possibilité ; mais l'absence de précisions et de vérification anatomique élimine toute discussion. Nous ne l'avons retrouvé dans aucune de nos observations.

La propagation du souffle diastolique est toujours limitée et, pour tous les auteurs, se fait en regard de l'infundibulum, vers l'appendice xiphoïde sans jamais franchir le bord sternal.

Son évolution dans le temps, en fonction de la cardiopathie, présente un intérêt de premier plan.

Il apparaît à une période avancée de la sténose mitrale, puisqu'il est nécessaire que la pression pulmonaire soit fortement augmentée (106-40). Le souffle diastolique d'origine aortique est, au contraire, contemporain de la lésion mitrale. Ainsi,

chez un mitral, l'apparition tardive d'un souffle diastolique est donc en faveur d'une origine pulmonaire (40). (Dans notre observation IV, le souffle diastolique apparut dix ans après les premiers symptômes d'insuffisance ventriculaire droite).

L'intensité du souffle diastolique augmenterait en cas d'asystolie et diminuerait sous l'influence de la digitale. De même, au cours de l'effort (24) et lors de l'expiration à glotte fermée (44), on noterait une augmentation de l'intensité.

Le souffle d'insuffisance aortique est au contraire immuable et d'autant plus net que l'état fonctionnel permet une meilleure auscultation (40).

L'existence d'un souffle systolique est niée par HALL (44). Il était présent dans les 3 cas d'ANGELINO (2-3) et dans 6 de nos observations, siégeant au même endroit que le souffle diastolique.

Le deuxième bruit pulmonaire est dédoublé et éclatant. L'éclat du deuxième bruit est signalé dans la plupart des observations antérieures (91-93-85-40); il était présent dans 10 de nos cas. Cet éclat du deuxième bruit pulmonaire, auquel fait suite le souffle diastolique, met bien l'accent sur son origine pulmonaire et ses rapports étroits avec l'hypertension dans la petite circulation. Il est plutôt rare, au contraire, dans l'insuffisance aortique, de voir persister le deuxième bruit, qui s'estompe et même souvent disparaît complètement (40).

L'association, chez les mitraux, d'un soulèvement en impulsion systolique de la région parasternale gauche, d'un clangor du deuxième bruit pulmonaire, et d'un souffle systolique parfois rude et accompagné de discrètes vibrations palpatoires, a été isolée par FROMENT et GONIN sous le terme de syndrome infundibulo-pulmonaire.

"Beaucoup plus exceptionnellement, disent-ils, doit pouvoir se surajouter aux signes précédents le souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire fonc-

tionnelle déjà indiqué par JACCOUD et auquel G. STEEL a laissé son nom".

Ce syndrome infundibulo-pulmonaire était présent dans 7 de nos observations.

Signes radiologiques

Ils ont été spécialement étudiés par SCHWARTS (95).

Dans tous les cas publiés, on note une forte dilatation du deuxième arc et des artères pulmonaires et, dans la plupart des cas, une augmentation de l'ombre cardiaque portant sur les cavités droites. Cette dilatation de l'artère pulmonaire était notée 11 fois dans nos observations.

Le caractère expansif des artères pulmonaires (ou danse hilare de PEZZI) n'est pas constant. LAUBRY et THOMAS (64) disent ne l'avoir observé que deux fois et expliquent la rareté de ce signe "parce qu'il faut une insuffisance sans lésions étendues de l'artère et des adhérences médiastinales telles qu'elles créent entre les vaisseaux du hile une solidarité qui exagère les mouvements." Il était absent dans les 3 cas d'ANGELINO (2). Nous l'avons trouvé 4 fois et dans 2 autres cas on notait une simple exagération des battements des vaisseaux pulmonaires.

Signes électriques

L'électrocardiogramme est toujours de type droit ; fait négatif important, il n'y a pas de signes d'hypertrophie gauche. Cette prépondérance droite est signalée par tous les auteurs.

Dans les 3 cas d'ANGELINO, l'axe de QRS était compris entre $+ 130^{\circ}$ et $+ 140^{\circ}$ et il existait sur les précordiales une surcharge ventriculaire droite.

Dans nos 12 cas, l'axe de QRS est compris entre + 90° et + 150°, sauf dans un cas où il est à + 75°. Une surcharge ventriculaire droite est présente 11 fois. Il existe, en outre, un trouble de conduction à type de bloc incomplet droit dans 7 de ces 11 surcharges ventriculaires droites.

Signes hémodynamiques

L'insuffisance pulmonaire fonctionnelle a été, à notre connaissance, très peu étudiée jusqu'à présent au point de vue hémodynamique.

ANGELINO rapporte 3 cas d'insuffisance pulmonaire fonctionnelle des mitraux particulièrement intéressants. (2)

Les pressions étaient respectivement :

	Cas I	Cas II	Cas III
V.D.	110/20	140/28	135/20
A.P.	110/40	140/40	135/55

Il faut noter que, malgré la présence d'un souffle systolique au foyer pulmonaire, il n'y avait aucune différence de pression à la systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

La pression différentielle pulmonaire était assez augmentée et respectivement de 70, 100, 80 par abaissement relatif de la pression diastolique par rapport à la systolique.

La constatation la plus intéressante fut faite dans le troisième cas, qui fit l'objet d'une mesure des pressions avant et après l'injection de 2 mg de Réserpine dans le ventricule droit. 70 minutes après celle-ci, la pression systolique dans l'artère pulmonaire passait de 135 à 65 mm. de mercure et la pression diastolique de 55 à 35. Dans le ventricule droit, la pression systolique passait de 135 à 65 mm. Hg et la pression diastolique tombait à un niveau normal. A l'auscultation, il apparut une arythmie complète, mais le souffle protodiastolique n'était plus entendu.

Trois heures après le cathétérisme, le souffle d'insuffisance pulmonaire était de nouveau entendu, à son siège électif. Ceci met bien en évidence le rôle de l'hypertension pulmonaire dans la genèse de cette insuffisance pulmonaire fonctionnelle.

Ces trois malades subirent une commissurotomie. Lors de celle-ci, la sténose apparut très serrée ; mais, après l'intervention, le souffle diastolique n'était plus entendu.

Parmi nos insuffisances pulmonaires fonctionnelles, 10 ont été explorées avant l'intervention par cathétérisme droit, 2 n'ont eu qu'une prise des pressions per-opératoires.

Parmi les 10 premiers malades, un seul a subi un cathétérisme 2 ans après la commissurotomie (Obs. VIII), et nous constatons que la disparition du souffle s'accompagne bien d'une diminution importante des pressions.

Dans ces 10 cas, nous voyons qu'il existe une hypertension pulmonaire qui n'est pas toujours très élevée, puisque, dans 4 observations, la pression moyenne dans l'artère pulmonaire est inférieure à 50 mm. de mercure.

La pression diastolique reste à un niveau relativement élevé et la pression différentielle est, dans 8 cas, entre 35 et 54. Cette différentielle est plus petite que dans les 3 cas d'ANGELINO.

Nous avons voulu comparer la pression différentielle de nos 10 mitraux avec insuffisance pulmonaire fonctionnelle avec celle de 48 mitraux choisis au hasard, mais comportant tous une pression moyenne de l'artère pulmonaire supérieure ou égale à 50 mm. de mercure. Parmi ces 48 mitraux, on trouve, dans 36 cas, une pression différentielle comprise entre 35 et 55 mm. de mercure, c'est-à-dire des chiffres rigoureusement superposables à ceux de nos mitraux avec insuffisance pulmonaire fonctionnelle (où,

si l'on élimine 2 cas où cette pression différentielle était respectivement de 20 et 23, on trouve des chiffres identiques pour les 8 autres). Ceci est illustré dans notre schéma 1.

Ainsi, nous n'avons pas retrouvé cet élargissement de la différentielle que signale ANGELINO et qu'on serait en droit d'attendre étant donné ce que l'on sait de la physiopathologie de l'insuffisance pulmonaire.

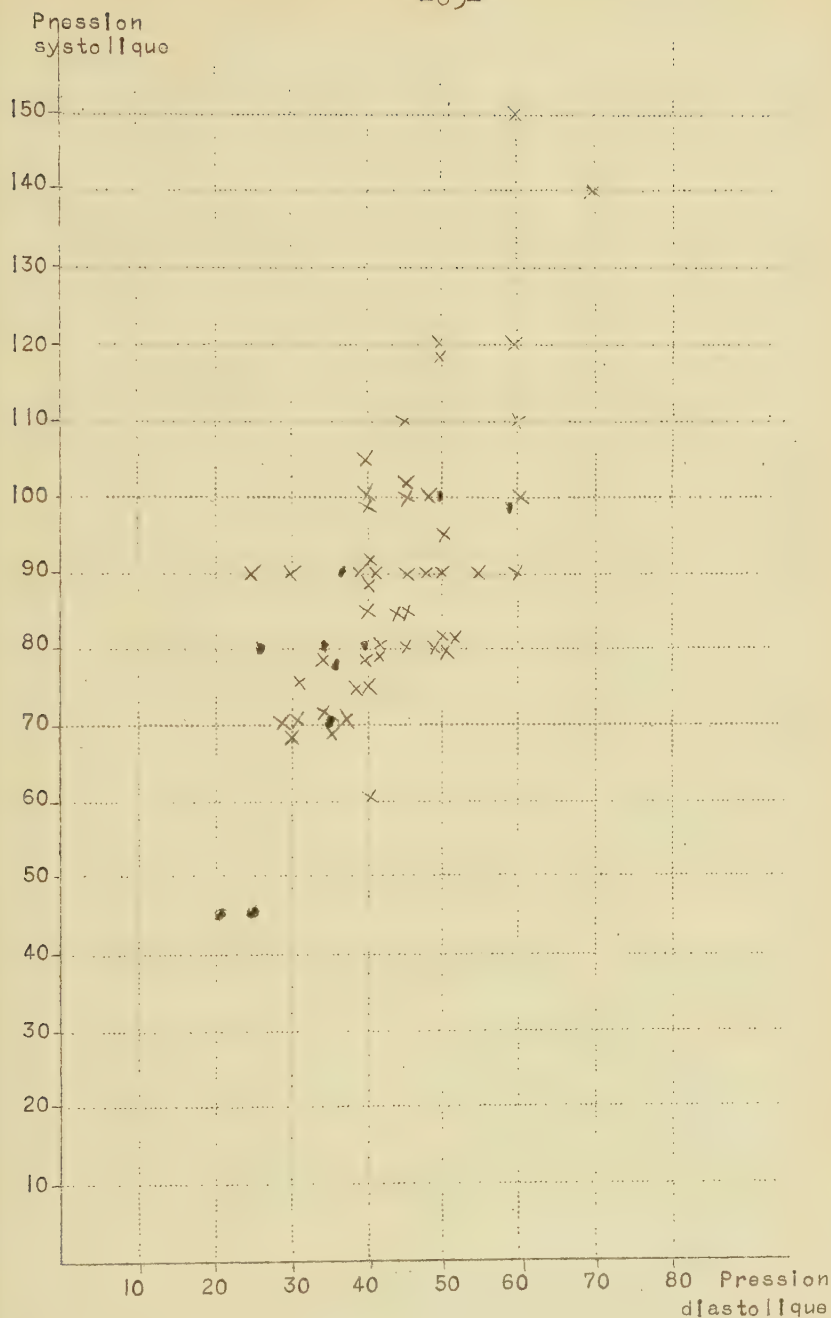
Cette persistance d'une pression diastolique élevée pourrait néanmoins s'expliquer par l'augmentation des résistances pulmonaires. En présence de valeurs systoliques élevées, l'insuffisance pulmonaire, comme, du reste, l'insuffisance aortique, n'implique pas nécessairement que la pression diastolique dans le circuit vasculaire soit égale à la pression diastolique dans la chambre ventriculaire.

La morphologie des courbes de l'artère pulmonaire a paru à ANGELINO présenter des analogies avec celles de l'insuffisance aortique (aspect à pic de la branche ascendante). Celle-ci ne nous a pas paru présenter de caractère morphologique particulier.

Ainsi, il s'avère que, hormis quelques cas privilégiés, l'étude hémodynamique de l'insuffisance pulmonaire reste "muette". Elle confirme l'hypertension pulmonaire élevée, mais elle n'apporte aucun élément probant en faveur d'une fuite valvulaire.

C'est le mérite de la phonocardiographie intracardiaque d'apporter la confirmation du diagnostic et, par l'enregistrement du souffle, d'en fournir le témoin irrécusable.

L'enregistrement au micromanomètre a pu être réalisé dans 2 de nos cas, et précisément chez les 2 malades où l'on ne put assister à la disparition du souffle, puisque, chez l'un, le décès survint avant l'intervention projetée, et que, chez l'autre, l'existence d'une insuffisance tricuspидienne (con-



● Mitraux avec insuffisance pulmonaire fonctionnelle.

x Mitraux sans insuffisance pulmonaire fonctionnelle
dont la pression moyenne dans l'artère pulmonaire
est ≥ 50 mm. Hg.

firmée d'ailleurs par l'enregistrement) contre-indiqua la commissurotomie.

Dans notre observation I, l'enregistrement au micromanomètre confirma la présence d'un souffle diastolique decrescendo dans la partie haute du ventricule droit.

Dans l'observation II, il existait un gros souffle systolique et un "bruit de Quimboide" dans l'oreillette droite, près de la tricuspide, augmentant en inspiration, et un petit souffle diastolique decrescendo sous les valves pulmonaires, dans la chambre de chasse du ventricule droit. L'intensité des oscillations de la pression génératrice du souffle était inférieure à 1 mm. de mercure.

La morphologie de la courbe de l'oreillette droite était celle d'une insuffisance tricuspidiennne, surtout nette en inspiration et près de la tricuspide.

D i a g n o s t i c

1/- Un premier problème se pose d'emblée: rattacher le souffle diastolique à son origine pulmonaire.

Il faut éliminer l'insuffisance aortique (99) et l'on sait que le souffle diastolique aortique n'est pas toujours perçu au deuxième espace intercostal droit, mais très souvent le long du bord gauche du sternum, à hauteur du quatrième espace.

L'absence des signes périphériques d'insuffisance aortique n'a pas de valeur formelle, car ils manquent souvent, pour peu que la fuite valvulaire soit minime ou que le système artériel systémique ait perdu sa souplesse.

Par contre, l'absence de signes d'hypertrophie

ventriculaire gauche sur l'électrocardiogramme a plus de valeur.

Enfin, après commissurotomie, le souffle d'insuffisance aortique n'a aucune tendance à disparaître ; il a même tendance à s'accroître.

Quant à l'irradiation du roulement diastolique qui, le long du bord gauche du sternum, pourrait prendre un timbre de souffle, son authenticité est plus discutable.

Chez 2 de nos malades, nous avons observé, après commissurotomie, la persistance du roulement diastolique alors que le souffle diastolique avait disparu (Obs. IV et VIII).

Chez un autre malade, où l'auscultation initiale était atypique, sans roulement diastolique, il existait bien un souffle diastolique d'intensité moyenne au bord gauche du sternum qui a disparu après la commissurotomie (Obs. V).

Il nous semble donc difficile d'admettre que le souffle diastolique soit en rapport avec l'irradiation du roulement diastolique.

En fait, chez un mitral porteur d'un syndrome infundibulo-pulmonaire, d'une forte dilatation de l'arc moyen avec des artères pulmonaires souvent hyperpulsatiles, d'une surcharge ventriculaire droite sur l'électrocardiogramme, l'existence d'un souffle diastolique parasternal gauche doit faire penser à la possibilité d'une insuffisance pulmonaire et chercher à en faire la preuve (99).

On a vu que le cathétérisme droit était souvent peu explicite, hormis la mise en évidence d'une hypertension pulmonaire et hormis les cas où l'on a pu, par l'injection de résérpine, faire disparaître transitoirement le souffle diastolique.

Seule, l'exploration au micromanomètre (98-100) peut apporter la certitude diagnostique, du fait,

rappelons-le, que les sons ne se propagent pas d'une cavité à l'autre et qu'à l'intérieur d'une même cavité cette propagation est très faible et dans le sens de la veine liquide. Ainsi, l'enregistrement d'un souffle diastolique dans la chambre de chasse du ventricule droit, immédiatement sous les valves pulmonaires, permet d'affirmer l'insuffisance pulmonaire.

2/- Dès lors, se pose un deuxième problème : l'insuffisance pulmonaire est-elle bien fonctionnelle, liée à l'hypertension pulmonaire, ou n'est-elle pas liée à une atteinte rhumatismale associée des valvules pulmonaires ?

En faveur de cette dernière, on pourrait invoquer le souffle systolique. En fait, depuis les travaux de FROMENT et GONIN (30), on admet qu'il s'agit là du souffle anorganique précédemment décrit par TRIPIER et DEVIC.

Contre l'atteinte organique des valvules pulmonaires, plaident enfin l'apparition tardive du souffle diastolique, sa disparition après commissurotomie et les constatations anatomiques éventuelles.

Dans notre observation I, l'anneau pulmonaire était dilaté (85 mm.), mais les sigmoïdes pulmonaires étaient d'apparence normale.

Mécanisme pathogénique
de l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle
des mitraux.

Le mécanisme initial semble être la dilatation de l'anneau où s'insèrent les valvules sigmoïdes, sous l'influence de l'hypertension pulmonaire. Il s'agirait donc d'un phénomène passif, sans altération ni de la paroi de l'artère ni des valvules.

VAQUEZ (106) admet que des lésions pariétales

de l'artère pulmonaire peuvent, dans certaines conditions, donner lieu à une insuffisance pulmonaire. Cette artérite pulmonaire favoriserait la dilatation du tronc pulmonaire et augmenterait l'hypertension dans la petite circulation par les thromboses qui viennent la compliquer (40).

INSUFFISANCES PULMONAIRES CONGENITALES

I/- INSUFFISANCE PULMONAIRE PAR ANOMALIE VALVULAIRE.

A)- ABSENCE DE VALVES PULMONAIRES.

Plusieurs exemples d'absence de valves pulmonaires sont rapportés dans la littérature.

LAVENNE (65) (1954) : absence totale de valve pulmonaire chez un malade porteur d'un Eisenmenger qui, malheureusement, n'a pas été cathétérisé.

EHRENHAFT (21) (1955) : chez un enfant de 14 ans, atteint de dyspnée d'effort depuis l'âge de 4 ans, le cathétérisme montra l'absence de shunt et une différence de pression systolique entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit de 23 mm. Hg (APG 27/10 - VD 50/7).

CAMPEAU (14) (1957) : absence totale de valves pulmonaires chez un homme de 32 ans, atteint, en outre, de large communication inter-ventriculaire et d'une seule artère coronaire. Un an avant le décès par infarctus du myocarde, le cathétérisme avait montré des pressions dans l'artère pulmonaire à 180/23₂₈ et dans le ventricule droit à 180/0. Il existait une mince bande fibreuse de 2 cm. de long au niveau de l'anneau pulmonaire, pouvant représenter le rudiment d'une valve pulmonaire. L'absence de deuxième bruit pulmonaire à l'auscultation allait de pair avec l'absence complète d'incisure sur la branche descendante de la partie systolique de la courbe de l'artère pulmonaire.

SILVIO ONESTI (80) (1958), chez un enfant de

cinq semaines qui ne put être cathétérisé, cite l'absence de deuxième bruit pulmonaire, en rapport avec l'absence de valve pulmonaire vérifiée à l'autopsie. Il existait une communication inter-ventriculaire associée.

B)- BICUSPIDIE PULMONAIRE.

Le premier cas de bicuspidie pulmonaire a été rapporté par PETSCHKE (84) en 1736.

Sur 1.000 cardiopathies, ABBOTT (1) trouve 3,1 % de bicuspidie pulmonaire.

Pour KOLETSKY (59), dans un tiers des cas elle est associée à une tétralogie de Fallot.

En tant que lésion isolée, on ne la trouve que 1 fois sur 64 cas de la série de DILG (cité par FORD (25)) et 1 fois sur 31 cas de la série d'ABBOTT⁽¹⁾.

FORD (25) lui a consacré une bonne revue générale, basée sur 16 cas dont 1 personnel. L'un de ces cas (42) était acquis par fusion d'une valve à la paroi de l'artère au contact d'un anévrisme aortique.

Sur 10 cas où sont mentionnés les signes physiques, on note 4 fois un souffle diastolique.

FORD conclut que la bicuspidie pulmonaire, même anatomiquement incompétente, ne peut conduire à la défaillance cardiaque sans l'adjonction d'une autre maladie chronique, pulmonaire ou cardiaque, susceptible d'augmenter le travail du coeur. Dans l'observation de FORD, les pressions étaient, dans l'artère pulmonaire à 29,5/5,2 et dans le ventricule droit à 29,6/5,3. La morphologie des courbes des pressions de l'artère pulmonaire était très évocatrice d'insuffisance pulmonaire. Il existait, en outre, une tuberculose fibreuse avec emphysème pulmonaire.

DICKENS (18), plus récemment, en a rapporté un nouveau cas, où l'histoire clinique et l'exploration hémodynamique orientèrent vers le diagnostic de péricardite constrictive.

La thoracotomie exploratrice redressa le diagnostic, montrant la dilatation de l'artère pulmonaire et un thrill diastolique à son niveau. L'insuffisance pulmonaire fut vérifiée par incision du ventricule droit et sa cure chirurgicale tentée par mise en place d'un ruban de nylon autour de l'artère pulmonaire. Le malade mourut cinq mois après et la vérification anatomique fit la preuve d'une bicuspidie isolée des valves pulmonaires et d'une artériosclérose importante des vaisseaux pulmonaires. Les pressions étaient : Artère pulmonaire 75/25 et ventricule droit 73/10. Il semblerait que, là encore, l'artérite pulmonaire, déterminant une hypertension et survenant sur une bicuspidie, soit la vraie responsable de la décompensation cardiaque.

Dans notre observation XVII, la bicuspidie pulmonaire semble contingente, étant donné la présence d'un canal artériel avec forte hypertension pulmonaire et shunt inversé. Elle a pu jouer en favorisant la fuite pulmonaire que la forte hypertension pulmonaire était susceptible d'entraîner à elle seule.

C)- VALVES SURNUMÉRAIRES.

Sur 154 cas de quadricuspidie colligés dans la littérature, dont 24 portaient mention des signes physiques, KISSIN (55) trouve 3 fois une insuffisance pulmonaire associée. Ces 3 cas comportaient un souffle systolique et un souffle diastolique au foyer pulmonaire. Dans les autres cas, la dilatation de l'anneau valvulaire est souvent mentionnée dans les comptes rendus anatomiques, sans qu'on puisse affirmer que, du vivant du malade, il existait bien une insuffisance pulmonaire.

KISSIN rapporte un cas de quadricuspidie avec insuffisance pulmonaire chez une femme de 41 ans qui mourut en insuffisance cardiaque à prédominance droite. Il existait un souffle systolique et un souffle diastolique avec éclat du deuxième bruit pulmonaire aux deuxième et troisième espace intercostal gauche. La silhouette radiologique évoquait une sténose mitrale ; l'artère pulmonaire était fortement dilatée.

A la vérification anatomique, on trouva une quadricuspidie et une hypertrophie du coeur portant sur les deux cavités droite et gauche. Il existait, en effet, une athérosclérose et un infarctus circonscrit du ventricule gauche. KISSIN conclut que la fuite pulmonaire, favorisée par l'anomalie valvulaire, minime au début (ou peut-être même absente), est devenue de plus en plus importante au fur et à mesure que la défaillance du coeur gauche était elle-même plus importante du fait de l'augmentation de la pression dans la petite circulation.

GIRAUD, LATOUR, ... (37-38) rapportent, en 1951, une étude hémodynamique très intéressante d'insuffisance pulmonaire, car la confirmation anatomique fut obtenue et publiée en 1953.

Il s'agissait d'une femme de 40 ans, présentant un souffle systolique râpeux aux deuxième et troisième espaces intercostaux gauches, à propagation médio-claviculaire avec frémissement, et un souffle diastolique intense, de même siège, irradiant vers l'appendice xiphoïde.

Les artères pulmonaires étaient expansives en scopie.

L'exploration hémodynamique montra une morphologie des courbes de pression caractéristique de l'insuffisance pulmonaire. Les pressions étaient : Artère pulmonaire 105/10₁₅, Ventricule droit 130. Il existait donc une différence de pression de 25mm. de mercure à la systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Or, la vérification anatomique montra l'exis-

tence de quatre valvules sigmoïdes, mais l'absence de sténose. Le ventricule droit était très hypertrophié; notamment, l'éperon et la bande ventriculaire avaient une épaisseur triplée; mais sous l'infundibulum, il existait une dilatation localisée de la taille d'un oeuf de pigeon. L'anneau valvulaire, bien que dilaté (85 mm.), constituait vraisemblablement un rétrécissement relatif entre l'artère pulmonaire dilatée et cette dilatation localisée du ventricule droit.

D)- FENESTRATION.

Il s'agit de petits pertuis, le plus souvent elliptiques, presque toujours situés près du bord libre des valvules, de taille variable, allant d'un grain de mil à celle d'un pois.

Cette lésion valvulaire est commune : 82 % sur une série de FOXE (27 bis) portant sur 300 coeurs. Elle intéresse aussi fréquemment les valvules aortiques que les valvules pulmonaires.

Sa nature congénitale n'est pas admise par tous. La question est de savoir si, à elle seule, cette lésion est susceptible d'entraîner une fuite diastolique.

BAIBERGER (cité par BARIE⁹ (5-6)) déclare nettement que l'état criblé, par sa localisation presque exclusive sur le bord libre des valvules, est incapable d'entraîner l'insuffisance de ces replis parce que les valvules se juxtaposent par leur bord, mais non par leur face.

FRIEDMAN (29) rapporte 2 cas d'hypertension pulmonaire avec souffle d'insuffisance pulmonaire fonctionnelle (un mitral et un coeur pulmonaire chronique), où la vérification anatomique montra la présence de fenestrations.

S'il admet que la présence d'un souffle diasto-

lique soit lié à l'existence de ces fenestrations, il conclut qu'une augmentation de pression ou une dilatation de l'anneau valvulaire est nécessaire à sa réalisation.

E)- STENOSE VALVULAIRE PULMONAIRE.

L'insuffisance pulmonaire au cours de la sténose valvulaire congénitale de l'artère pulmonaire est rarement signalée.

HYMAN (49) en rapporte 2 cas ; mais il donne peu de renseignements cliniques, hormis la présence d'un souffle diastolique siégeant au même endroit que le souffle systolique.

KOHOUT et KATZ (58) en rapportent un cas chez une femme de 24 ans. Il existait, au foyer pulmonaire, un souffle systolique rude avec frémissement, ainsi qu'un souffle diastolique de timbre rude. Le deuxième bruit pulmonaire n'était pas entendu, alors que le deuxième bruit aortique était normalement perçu. Il n'y avait aucun signe d'insuffisance aortique. L'électrocardiogramme montrait une surcharge ventriculaire droite avec retard droit. En scopie, l'artère pulmonaire était saillante, dilatée. La "danse des hiles" était notée.

Le cathétérisme droit montra un shunt gauche droit à l'étage ventriculaire, et une différence de pression à la systole de 50 mm. de mercure entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit, alors que les pressions diastoliques à 5 étaient identiques dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit.

Il s'agissait donc d'une sténose modérée, associée à une communication inter-ventriculaire avec insuffisance pulmonaire et une morphologie de courbe de l'artère pulmonaire évocatrice. Les auteurs s'étonnent de ce que l'insuffisance pulmonaire n'est pas plus couramment observée, quand on considère la

rigidité du diaphragme de la sténose valvulaire.

Notre observation XIX est sensiblement comparable.

Il s'agissait d'une sténose pulmonaire valvulaire modérée avec insuffisance pulmonaire et communication inter-ventriculaire.

L'artère pulmonaire droite fut trouvée très dilatée et expansive, en scopie.

L'électrocardiogramme montrait une surcharge ventriculaire droite avec retard droit. Les pressions étaient à 20/8 dans l'artère pulmonaire et à 96 / 0₆ dans le ventricule droit.

La confirmation du diagnostic fut apportée par l'enregistrement au micromanomètre montrant un souffle systolique dans l'artère pulmonaire et un souffle diastolique, méso et télédiastolique de faible amplitude dans le ventricule droit.

o o .

II/- INSUFFISANCE PULMONAIRE
PAR DILATATION DE L'ARTERE PULMONAIRE
AU COURS DES CARDIOPATHIES CONGENITALES.

Celle-ci est considérée, par la plupart des auteurs, comme d'ordre fonctionnel, l'insuffisance pulmonaire étant la conséquence de la dilatation de l'artère pulmonaire au niveau de l'anneau valvulaire. Cette dilatation est, dans la majorité des cas, liée à une augmentation du débit pulmonaire et associée à des malformations congénitales souvent complexes.

Pour WOOD (cité par LEMIRE (67)), l'insuffisance pulmonaire serait présente dans deux tiers des cas de communication inter-auriculaire et de communi-

cation inter-ventriculaire (!).

Parmi les 58 observations de BARIE (5-6), on trouve 2 communications inter-ventriculaires, 3 canaux artériels, 4 communications inter-auriculaires.

A)- COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE.

ANGELINO (2) rapporte 4 cas intéressants de communication inter-auriculaire avec insuffisance pulmonaire.

L'auscultation montrait (outre un souffle systolique de pointe assez rude dans 3 cas), un second souffle systolique au foyer pulmonaire dans chaque cas.

Le deuxième bruit pulmonaire était accentué dans 2 cas. Un souffle diastolique assez intense était présent chaque fois. En scpie, l'oreillette droite, le ventricule droit et l'artère pulmonaire étaient dilatés. Il existait une danse hilaire.

L'électrocardiogramme montrait une surcharge ventriculaire droite dans 2 cas et un bloc incomplet droit dans les deux autres cas.

Le cathétérisme droit confirma la communication inter-auriculaire par passage de la sonde à travers la communication et montra, dans 3 cas, une différence de pression systolique entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit respectivement de l'ordre de 15, 27 et 13 mm. Hg, tandis que les pressions diastoliques pulmonaires étaient à zéro dans 2 cas et à 4 dans le troisième. Les pressions systoliques de l'artère pulmonaire étaient seulement un peu plus élevées que normalement.

Dans le quatrième cas, les pressions systoliques étaient au même niveau dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit, mais il existait un shunt à prédominance droit - gauche et une hypertension pulmonaire. Dans ce dernier cas, une occlusion chirur-

gicale de la communication inter-auriculaire fut faite sous vision directe. Un an après l'intervention, il persistait toujours un souffle systolique et un souffle diastolique au foyer pulmonaire.

Il manquait un contrôle anatomique pour éliminer une sténose valvulaire pulmonaire ; mais l'auteur rapproche ces constatations hémodynamiques des constatations expérimentales et cliniques déjà rapportées (22- 37-38 - 25).

B)- COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE.

Notre observation XIX comportait une sténose pulmonaire associée.

C'est également le cas de celle de KOHOUT et KATZ (58).

Dans le cas de CAMPEAU (14) et celui de SILVIO ONESTI (80), il existait une anomalie majeure : absence quasi totale de valvules pulmonaires.

Notre observation XX concernait un cas complexe : double communication inter-ventriculaire, dextroposition aortique, persistance du canal artériel et anomalie valvulaire pulmonaire.

Malgré la fuite valvulaire pulmonaire, la pression diastolique dans l'artère pulmonaire était à 85 mm. de mercure pour une pression systolique de 125 mm. Hg.

C)- CANAUx ARTERIELS.

Nous n'avons trouvé, dans la littérature, que la mention des 3 cas déjà anciens de BARIE (5).

Nos cas personnels (Obs. XVI, XVII et XVIII) comportaient une hypertension pulmonaire élevée avec deuxième bruit pulmonaire accentué, artère pulmonaire fortement dilatée et expansive, forte surcharge

droite sur l'électrocardiogramme (dans 2 cas seulement). Dans l'observation XVII, il existait, par contre, une bicuspidie pulmonaire et, étant donné ce que l'on sait de cette anomalie valvulaire, on conçoit que la forte hypertension pulmonaire ait pu entraîner une insuffisance pulmonaire qui serait donc d'origine mixte, à la fois organique et fonctionnelle.

D)- STENOSES OU HYPOPLASIE
DES BRANCHES DE L'ARTERE PULMONAIRE.

Nous n'avons pas trouvé, dans la littérature, de cas semblables à ceux que nous rapportons. Il est intéressant de noter l'auscultation qui est ici particulière ; dans nos deux observations XIV et XV, il existait un souffle systolique assez intense à maximum sus-sternal, mais il n'y avait pas de souffle diastolique. Le deuxième bruit pulmonaire était diminué dans un cas et normal dans l'autre. Les artères pulmonaires n'étaient pas expansives et les signes électriques non évocateurs.

Au total, sur ces seuls arguments cliniques, on ne pouvait guère envisager le diagnostic d'insuffisance pulmonaire.

Le cathétérisme droit montra l'existence d'une sténose distale des branches de l'artère pulmonaire et, dans les deux cas, il y avait identité à la télé-diastole des pressions dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit. Nous avons vu que cette identité de pressions était vraisemblablement responsable de l'absence de souffle diastolique (ce qui fut confirmé dans l'observation XIV par l'enregistrement au micromanomètre).

Dans tous ces cas de dilatation de l'artère pulmonaire au cours de cardiopathies avec shunt ou hypertension pulmonaire et insuffisance pulmonaire,

nous manquons de critère anatomique pour affirmer que cette insuffisance pulmonaire est bien fonctionnelle.

Les seuls cas vérifiés que nous possédons (Obs. XVII et XX) comportaient une anomalie valvulaire suffisante en elle-même pour expliquer l'insuffisance.

E)- DILATATION IDIOPATHIQUE DE L'ARTERE PULMONAIRE.

OPPENHEIMER (81) a publié 8 observations de dilatation idiopathique de l'artère pulmonaire et de ses branches. Il existait des signes d'insuffisance pulmonaire chez 4 de ces sujets.

..

PROBLEMES DIAGNOSTIQUES

POSES PAR L'INSUFFISANCE PULMONAIRE CONGENITALE.

I/- Là encore, le premier problème est de rattacher le souffle diastolique à son origine pulmonaire.

1)- Dans les communications inter-auriculaires.

L'auscultation d'un souffle diastolique peut être due, en dehors de l'insuffisance pulmonaire :

1)- à un bruit de galop mésodiastolique, favorisé par l'allongement de l'espace PR sur l'électrocardiogramme et la tachycardie ;

2)- au roulement tricuspideen fonctionnel par augmentation du débit auriculo-ventriculaire droit qui entraîne un rétrécissement tricuspideen

fonctionnel ;

3)- à la communication elle-même. Le souffle diastolique est alors enregistré dans l'oreillette droite.

2)- Dans les communications inter-ventriculaires :

L'insuffisance pulmonaire paraît beaucoup plus rarement en cause que l'insuffisance aortique pour expliquer le souffle diastolique.

En faveur de l'insuffisance aortique, plaident surtout les signes périphériques de l'insuffisance aortique et les signes gauches sur l'électrocardiogramme, tandis que le micromanomètre n'enregistre aucun souffle dans le ventricule droit.

3)- Dans le canal artériel :

Le souffle diastolique perd toute valeur, étant donné sa présence quasi constante, soit isolé, soit comme composante du souffle tunnelaire.

Il faut attacher plus d'importance à l'expansion des artères pulmonaires et au bloc incomplet droit sur l'électrocardiogramme.

Le cathétérisme viendra étayer ce diagnostic d'insuffisance pulmonaire si l'on trouve : une pression diastolique basse dans l'artère pulmonaire, un souffle diastolique dans le ventricule droit, au moyen du micromanomètre.

Enfin, l'excès d'oxygénation du ventricule droit, dû à la fuite diastolique de l'artère pulmonaire, ne doit pas orienter à tort vers une communication interventriculaire.

II/- L'insuffisance pulmonaire est-elle

organique ou fonctionnelle ?

Dans la mesure où l'on manque de critère anatomique, il est difficile de trancher ce problème. L'existence d'une différence de pression à la systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire n'est pas toujours en faveur d'une sténose organique associée. Elle peut, nous l'avons vu, être due uniquement à l'augmentation du débit.

o

o c

L'INSUFFISANCE PULMONAIRE POST-OPERATOIRE

La survenue d'une insuffisance pulmonaire après valvulotomie pour sténose pulmonaire congénitale est un risque qui apparaît non négligeable. Le diagnostic en est posé sur l'apparition d'un souffle diastolique au foyer pulmonaire après l'intervention.

Déjà, BLOUNT (10) (1954), sur 10 sténoses pulmonaires, opérées 5 fois par voie transventriculaire et 5 fois par voie transartérielle, signalait, dans ces dernières, la survenue, dans 2 cas, d'une insuffisance pulmonaire avec diminution de la différence de pression diastolique entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit. Il signalait, en outre, que le souffle diastolique apparu était plus rude et de ton plus faible que le souffle de G. STEEL.

Dans l'un de ces cas, les pressions étaient : Avant l'intervention : ventricule droit 142/-2 , artère pulmonaire 20/7 ; Après l'intervention : ventricule droit 19/-5 , artère pulmonaire 15/3.

ELLISON et coll. (22) se demandent si la persistance, après valvulotomie par la voie transventriculaire de Brock, d'une différence de pression systolique entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit, considérée habituellement comme le témoin de la cure insuffisante de la sténose, ne serait pas, en fait, expliquée par l'existence d'une fuite diastolique.

Nos observations ont été recueillies parmi les sténoses valvulaires opérées ces dernières années, depuis que des améliorations techniques nous ont permis d'obtenir d'excellentes valvulotomies.

Parmi ces 6 observations d'insuffisance pulmonaire post-opératoire, 2 ont été opérées par artério-

tomie, 3 par ventriculotomie simple, et la dernière, opérée sous circulation extra-corporelle, a subi à la fois une artériotomie et une ventriculotomie, pour permettre l'excision d'un fragment de paroi infundibulaire.

Nous constatons la persistance d'une différence de pression à la systole surtout nette dans 3 cas (Obs. XXII, XXIII, XXV). Nous n'avons pas observé de chute de la pression diastolique dans l'artère pulmonaire à un niveau aussi bas que dans le cas rapporté par BLOUNT. Cette fuite pulmonaire était authentifiée 5 fois par l'enregistrement au micro-manomètre d'un souffle diastolique assez court sous les valves pulmonaires.

L'artère pulmonaire a paru expansive dans 4 cas, alors qu'elle ne l'était avant l'intervention que dans deux cas. Ce signe perd de sa valeur dans l'observation XXII, puisque le cathétérisme post-opératoire révéla un shunt gauche droit à l'étage auriculaire.

Il est intéressant de constater que l'apparition de la fuite pulmonaire, donc d'une surcharge volumétrique du ventricule droit, n'empêche pas la régression des signes électriques de surcharge ventriculaire droite, constatée dans chaque cas.

Ceci semble confirmer que, dans la mesure où la fuite pulmonaire est isolée, elle entraîne peu, en elle-même, de retentissement hémodynamique. Aussi, son apparition fortuite lors de la valvulotomie, déjà considérée, par la plupart, comme le témoin d'une bonne valvulotomie, ne semble pas comporter de menace pour le pronostic. En fait, seule la surveillance clinique et hémodynamique de ces malades nous permettra, ultérieurement, de préciser ces notions.

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION I

ANQ... Odette, 44 ans, est hospitalisée
le 30 Décembre 1958.

Il n'existe aucun antécédent de rhumatisme.

Cette malade a eu 12 grossesses, dont 1 fausse-couche.

Depuis la 6me grossesse à l'âge de 30 ans,
s'est installée une dyspnée d'effort.

Depuis Septembre 1957, elle est en insuffisance cardiaque droite avec cyanose, gros foie et oedèmes des membres inférieurs.

L'examen du coeur révèle :

- un signe de Harzer ;
- éclat de B₁ à la pointe ;
- roulement télédiastolique après l'effort ;
- souffle téléstolique 1-2 bref ;
- souffle diastolique 3 maximum 3me-4me E.I.G.,

irradiant le long du bord gauche jusqu'à la pointe,
de timbre doux, decrescendo pendant toute la diastole.

La T.A. est à 11-6.

Il existe des râles sous-crépitaux aux deux
bases pulmonaires.

Le foie est augmenté de volume.

Examen radioscopique :

Le coeur est augmenté de volume, avec débord
droit, grosse oreillette gauche non expansive.

AMG saillant en hémi-cercle, non expansif.

A.P. très larges, expansives.
Poumons hypervascularisés.

Electrocardiogramme :

R. sinusal.

AQRS + 100°.

Signes d'hypertrophie biauriculaire à prédominance droite. Surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme (18-1-1958) :

O.D. 7/4 (5)

V.D. 78/0₈

A.P. 78/36 (50)

Cap. 28

Enregistrement au micromanomètre : Le souffle diastolique est ventriculaire droit.

La commissurotomie est décidée ; mais, lors de son séjour dans le service de chirurgie, survient brusquement une hémiplégie gauche, puis le décès.

Vérification anatomique :

L'orifice mitral est très serré, en fente rigide de 1,5 cm. de long sur 0,2 de large. Il est calcifié avec végétations calcaires.

Les cordages sont épaissis, mais modérément atteints. Le ventricule droit est hypertrophié.

L'A.F. est très dilatée ; l'orifice pulmonaire a 8,5 cm. de circonférence. Les sigmoïdes pulmonaires sont normales ; il existe au-dessus d'elles des petites plaques d'athérome.

Il existe un athérome pulmonaire très important, tant au niveau du tronc que dans les parties distales. L'athérome aortique est minime. Les sigmoïdes aortiques présentent un très léger épaississement.

OBSERVATION II

VAN... Georgette, 57 ans, est admise le

4 Novembre 1958.

La cardiopathie est découverte en 1937, à l'âge de 36 ans, à l'occasion d'une dyspnée d'effort qui, depuis cette date, s'est exagérée progressivement. On ne retrouve aucun antécédent de rhumatisme.

En 1958, à 57 ans, apparition des premiers signes d'insuffisance ventriculaire droite : hépatalgie d'effort, oedèmes des membres inférieurs.

Examen du coeur :

Signe de Harzer.

Impulsion S. région apexienne.

Eclat de B1.

Frémissement diastolique.

Roulement diastolique doux.

Dans la région paraxiphoïdienne gauche, existent un souffle systolique rude, irradiant le long du bord gauche, et un souffle diastolique intense.

Pas d'éclat du 2me bruit pulmonaire.

Le foie est augmenté de volume et systolique.

La T.A. est à 13-8.

Examen radioscopique :

Le coeur est très volumineux.

Grosse oreillette gauche empiétant sur le rachis.

AMG énorme, avec très gros infundibulum pulmonaire. - A.P. énormes.

Poumon de stase.

Electrocardiogramme :

AC + extrasystoles

AQRS + 120°.

Onde R exclusive en V₁ : signes de surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme : (13-XI-1958)

		0 ²
V.C.S.		8,5
O.D.	22 / ¹⁸ ₁₆	8,5

V.D.	90 / $\frac{18}{16}$	
A.P.	90 / 37	8,2
Cap.	21	16,9
A.F.	140 / 75	15,2

La morphologie des courbes montre, dans l'oreillette droite, un aspect typique d'insuffisance tricuspidiennne surtout net en inspiration.

L'enregistrement au micromanomètre confirme que le gros souffle systolique siège dans l'O.L. près de la tricuspide et qu'il augmente avec l'inspiration.

Il existe, en outre, un petit souffle diastolique sous les valves pulmonaires, dans la chambre de chasse du ventricule droit.

OBSERVATION III

VER... Hélène, 24 ans, est admise le 8 Octobre 1951.

A 20 ans, est survenue la première crise de rhumatisme articulaire aigu.

A 22 ans, avec l'installation de la dyspnée d'effort, découverte de la cardiopathie.

Examen du coeur :

Roulement diastolique.

Dédoublement de B₁.

Souffle systolique intense à la pointe.

Le long du bord gauche du sternum, éclat de B₂ et souffle diastolique.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume.

AMG allongé, convexe, expansif.

Grosse oreillette gauche qui semble expansive.

Cathétérisme :

V.D.	100 / 8	(42)
A.P.	100 / 58	(70)
Cap.	(29)	

Commissurotomie, le 22-X-1951, par le Docteur
SERVELLE.

C.R.C. : Valves souples, orifice mitral de 1cm2.

Très grosse A.P. de 4 pouces.

Commissure très résistante ; ce n'est
qu'à la troisième attaque que l'on réussit à faire
une bonne commissurotomie externe.

Cette malade fut examinée à nouveau en Juillet
1952. Grosse amélioration fonctionnelle.

Examen du coeur :

Souffle systolique léger à la pointe.

Eclat de B₂.

Renforcement présystolique du premier bruit
après effort.

Disparition du souffle diastolique.

Examen scopique : Diminution considérable de
l'ombre cardiaque.

OBSERVATION IV

LES... Marie, 52 ans, est admise en 1953.

A 26 ans, survenue de la première crise de rhu-
matisme articulaire aigu. Nouvelle crise à 33 ans.

Depuis 43 ans (1948), insuffisance cardiaque
droite avec dyspnée continue. Hépatalgie.

Est examinée une première fois en 1953, à l'oc-
casion d'un oedème pulmonaire.

L'électrocardiogramme montre un bloc focal

droit.

Le cathétérisme est fait en Février 1953 :

O.D.	9	
V.D.	45 / 9	
A.P.	45 / 25	(33)
Cap.	24	

Nouvel examen en 1957; à l'occasion de poussées d'oedème pulmonaire et d'insuffisance cardiaque.

Examen du coeur :

Soulèvement discret de la région latéro-sternale gauche.

AC lente.

B₁ dur, non éclatant.

BB₂ espacé, non claqué à la pointe, mais éclat de B₂ au 3^{me} E.I.G.

Roulement méso et télédiastolique peu intense.

Petit souffle systolique localisé endo-apexien.

Souffle diastolique maximum au 3^{me} E.I.G., à 2 doigts du bord sternal, faisant suite à l'éclat de B₂. Il est localisé et doux et d'apparition récente, puisqu'il n'existait pas en 1953.

La T.A. est à 9-5.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume.

AMG long avec double saillie.

Saillie de l'O.G. à grand rayon.

A.P. droite est élargie, noyée dans le flou hilaire.

Electrocardiogramme :

AC

AQRS + 90°.

Surcharge ventriculaire droite.

Commissurotomie le 22 Mai 1957. Dilatation très importante de l'A.P. Valves mitrales scléreuses non calcifiées. Petite fuite. Orifice mitral 1 cm.

Nouvel examen le 23-7-1957 : Grande améliora-

tion fonctionnelle.

AC : lente.

B₁ normal.

B₂ normal au 3^{me} E.I.G.

Roulement protodiastolique.

Petit souffle systolique à la pointe, irradiant vers l'aisselle et parasternal gauche non modifié par l'inspiration.

Le souffle diastolique a disparu.

En scopie : Arc moyen encore saillant, une seule bosse. A.P. encore élargie.

Electrocardiogramme : AQRS a tourné de 40° vers la gauche ; diminution des signes de surcharge droite.

Nouvel examen le 9 Octobre 1957 : Toujours pas de souffle diastolique.

OBSERVATION V

DEF... Jacqueline, 35 ans, est admise le 11 Mars 1958.

La cardiopathie est découverte à l'âge de 35 ans, à l'occasion de dyspnée et d'oedème des membres inférieurs lors de la marche.

Examen du coeur :

Syndrome infundibulaire.

Rythme régulier.

Éclat de B₁.

Dédoublement espacé de B₂ à la pointe, mais éclat net de B₂ au 2^{me} E.I.G.

Pas de roulement diastolique.

Petit souffle systolique de pointe irradiant peu. Souffle diastolique parasternal gauche.

La T.A. est à 16-7.

Examen radioscopique :

Coeur légèrement augmenté de volume.
Silhouette mitrale.
AMG convexe.
A.P. expansives.

Electrocardiogramme :

R.S. AQRS + 120°.

Bloc focal droit.

Signes d'hypertrophie auriculaire gauche et ventriculaire droite.

Cathétérisme le 26-III-1958 :

O.D.	9 / 3	(7)	O.G.	30 / 15
V.D.	100 / 3 ₁₀		V.G.	100 / 0 ₈
A.P.	100 / 50			
Cap.	(25)			

Commissurotomie le 21-IV-1958, par le Docteur BINET :

Grosse A.P. Tout petit orifice mitral n'admettant pas le doigt. Pas de régurgitation.

Il existe un rétrécissement sous-valvulaire en museau de tanche. Commissurotomie au dilatateur de d'Allaines quasi totale sur 2 doigts $\frac{1}{2}$, mais au prix d'une régurgitation postérieure certaine. Disparition totale de la différence de pression diastolique entre l'O.G. et le V.G.

Nouvel examen le 17-IV-1958 :

Syndrome infundibulaire avec éclat de B₂; à la pointe, éclat modéré de B₁.

Souffle systolique apexo-axillaire irradiant jusqu'à la ligne axillaire postérieure.

A la base, éclat de B₂, dédoublement serré de B₂, petit souffle systolique mais disparition du souffle diastolique.

Electrocardiogramme : AQRS + 95°. Diminution des signes d'hypertrophie auriculaire gauche.

OBSERVATION VI

CHE... Marcel, 54 ans.

Dyspnée d'effort depuis l'âge de 37 ans, avec nombreux épisodes de bronchorrhée.

Examen du coeur :

Rythme régulier.

A la pointe, dédoublement du 2me bruit, sourd et espacé ; roulement protodiastolique faible, surtout net après effort.

Souffle holosystolique 4 à 5/10, irradiant dans le dos et l'aisselle.

Au 4me E.I.G., souffle diastolique 2/10, latéro-sternal.

T.A. : 13-8.

Examen radioscopique :

Coeur de volume normal.

AMG long, double saillie.

Electrocardiogramme :

R.S. - AQRS + 75°

Signes d'hypertrophie auriculaire gauche.

Cathétérisme :

O.D.	12 / 3	(5)
V.D.	48 / 10 ₀	
A.P.	45 / 22	(32)
Cap.	30 / 20	

Commissurotomie le 21-X-1958, par le Docteur SERVELLE.

Grosse A.P. - Surface mitrale : 1,5 cm².

Calcification de la commissure externe.

Fuite II. Ouverture totale au doigt.

Suites opératoires : Léger épisode de bronchorrhée.

Examen du coeur : Eclat de B₁ à la pointe.

Souffle systolique en jet de vapeur endo-apexien.
Léger éclat de B₂ au 2^{me}-3^{me} E.I.G. Disparition du
souffle diastolique.

Scopie : AMG allongé, rectiligne.

OBSERVATION VII

ABB... Mahmoud, 29 ans, est admis le 10
Janvier 1957.

Il existe des antécédents de rhumatisme très
nets vers l'âge de 6 et 8 ans.

La cardiopathie est découverte à l'âge de 24
ans, à l'occasion de crises douloureuses rétro-
sternales.

Depuis 1953 (25 ans), signes d'insuffisance
cardiaque droite, avec hépatalgies d'effort et
oedèmes des membres inférieurs.

Examen du coeur :

Soulèvement infundibulaire, avec sensation
tactile d'éclat de B₂.

Arythmie complète, lente.

Eclat intense de B₁ à la pointe.

Dédoublement espacé de B₂.

Au 3^{me} E.I.G., éclat très marqué de B₂ qui est
dédouble.

Roulement diastolique net.

Souffle diastolique au 3^{me}-4^{me} E.I.G.

T.A. : 12-6.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume.

Débord droit et double contour.

AMG saillant.

A.P. élargies et battantes.

Electrocardiogramme :

A.C. - AQRS + 90°.

Bloc incomplet droit et surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme :

O.D.	12 / 4	(10)	Débit : 2,600 l.
V.D.	80 / 10		Sat. : 95 %
A.P.	80 / 26	(45)	
Cap.	(32)		

Commissurotomie le 30-IV-1957, par le Docteur BINET.

Valves souples, pas de régurgitation. Commissurotomie au dilatateur ; l'orifice admet 3 doigts. Il persiste en arrière un petit bourrelet de 2 cm.

Examen post-opératoire le 20-V-1957 :

A.C. - Eclat de B1.

Eclat de B2 au 2me E.I.G., non dédoublé. Pas de roulement.

Souffle systolique apexien et sus-apexien.

Disparition du souffle diastolique.

OBSERVATION VIII

LAM... Alfred, 51 ans, admis le 31 Octobre 1955.

Crise de rhumatisme articulaire aigu à l'âge de 20 ans.

Depuis l'âge de 48 ans, apparition de dyspnée d'effort qui tend à s'exagérer et s'accompagne d'œdème hémoptoïque d'effort.

Examen du coeur :

Rythme régulier.

Eclat de B1. Dédoublement espacé de B2.

Roulement holodiastolique intense.

Au 2me E.I.G., éclat de B2.

Souffle diastolique superficiel, le long du bord gauche du sternum.

Examen radioscopique :

Volume du coeur sensiblement normal.

Pas de saillie de l'O.G.

AMG convexe.

Hiles élargis avec A.P. dilatées.

Electrocardiogramme :

R.S. AQRS + 90°

Bloc focal droit.

Signes d'hypertrophie auriculaire gauche et ventriculaire droite.

Cathétérisme, le 3-XI-1955:

O.D.	12 / 3	(7)	Débit: 4,7 litres
V.D.	80 / ⁵ 12		
A.P.	80 / 35	(52)	
Cap.	(30)		

Commissurotomie le 28-12-1955 (Dr. SERVELLE).

Très grosse A.P. Orifice mitral de $\frac{1}{2}$ cm2.

Valves très scléreuses, calcifiées de façon irrégulière, ainsi que l'anneau mitral. Agrandissement au doigt, puis passage du dilatateur qui donne une très bonne ouverture.

Nouvel examen en Mai 1957 : Les résultats fonctionnels sont excellents.

Auscultation - A.C. - Eclat de B₁ modéré -
Petit roulement diastolique - Souffle systolique 1-2
apexien . Disparition du souffle diastolique.

Scopie : OG. normale en O.A.D.

AMG normal, concave.

Cathétérisme : 28-5-1957 :

O.D.	4 / 2	(2)	Débit : 3,100 l.
V.D.	38 / 0 ₃		
A.F.	38 / 20	(23)	
Cap.	(15)		

OBSERVATION IX

MON... Denise, 31 ans.

Première crise de rhumatisme articulaire aigu en 1942, à l'âge de 16 ans. Nouvelle crise à 26 ans, lors d'une deuxième grossesse.

La cardiopathie est découverte à 22 ans.

Depuis 1956 (29 ans), dyspnée d'effort et nocturne. En Février 1957, hémiplégie gauche à prédominance brachio-faciale.

Examen du coeur :

Rythme régulier.

Soulèvement infundibulaire.

Eclat de B₁.

Roulement diastolique sans renforcement pré-systolique.

Au 3^{me}-4^{me} E.I.G. : éclat de B₂, souffle systolique assez intense, souffle diastolique d'intensité moyenne, irradiant vers le bas sur 2 espaces intercostaux.

T.A. : 14-9.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume.

AMG saillant, expansif.

Hiles flous. A.P. élargies, la gauche semble expansive.

Pas de grosse O.G. après opacification de l'oesophage.

Electrocardiogramme : AQRS + 120°.

Signes d'hypertrophie auriculaire gauche et de surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme :

O.D.	10 / 0	Débit: 3,2 litres
V.D.	90 / 0 ₆	
A.P.	80 / 40	(50)
Cap.	(26)	

Commissurotomie le 16 Mai 1957 (Docteur GALEY).

Sténose de consistance fibreuse, très sévère, n'admettant que l'extrême pointe de l'index. Petite commissurotomie digitale pour obtenir le passage du doigt. Dilatation instrumentale, donnant une très bonne commissurotomie antérieure, mais presque rien sur la commissure postérieure. Au total, orifice de plus de 2 doigts, à grandes valves souples sans régurgitation.

Examen post-opératoire le 13-VI-1957 :

Amélioration des signes fonctionnels.

Éclat palpable de P₂ au niveau de l'infundibulum. Au 2^{me} E.I.C., éclat de B₂ encore très intense, mais disparition complète du souffle diastolique, confirmée par le phonocardiogramme extérieur.

En scopie : AMG, toujours saillant et expansif.

OBSERVATION X

MAR... Elise, 22 ans, admise le 17 Janvier 1957.

Première crise de rhumatisme articulaire aigu à l'âge de 9 ans.

Cardiopathie découverte à 15 ans, à l'occasion d'une crise de rhumatisme. Depuis cette date, dyspnée à l'effort, qui s'exagère brusquement à 21 ans, avec apparition des premiers signes d'insuffisance cardiaque droite.

Examen du coeur :

Souèvement infundibulaire.

Rythme régulier.

Éclat de B₁.

Roulement mésodiastolique endo-apexien.

Souffle systolique 2-3, holosystolique, à deux doigts du sternum, dans le 5^{me} E.I.C., n'irradiant pas dans l'aisselle, encore intense près de l'appendice xiphoïde et à droite du sternum.

Au 3me-4me E.I.G., éclat de B2, souffle diastolique entendu par intermittence un peu au-dessus du siège d'auscultation maxima du souffle systolique.

T.A. : $10 \frac{1}{2}$ - $6 \frac{1}{2}$.

Hépatomégalie avec reflux hépato-jugulaire.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume, débord droit très haut.

Saillie O.G. à grand rayon.

AMG long et saillant.

A.P. élargies avec flou hilaire.

Electrocardiogramme :

R.S. - AQRS + 120° .

Bloc focal droit.

Hypertrophie biauriculaire et surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme, le 26-I-1957 :

O.D.	10 / 5	
V.D.	70 / 25	
A.P.	70 / 35	(48)
Cap.	(32)	

Commissurotomie le 16 Mai 1957 (Pr. MATHEY).

Orifice mitral n'admettant pas l'extrémité de l'index. Pas de reflux, pas de calcifications. Valves souples. Forage de l'orifice par l'extrémité de l'index, puis au dilatateur. Commissurotomie très satisfaisante ; légère symphyse résiduelle sur la commissure postérieure, pas de reflux ; le nouvel orifice admet plus de 2 doigts.

Examen post-opératoire le 3 Juin 1957 :

Amélioration fonctionnelle.

Rythme régulier, lent. Eclat de B1.

Souffle systolique discret au 3me-4me E.I.G.

Pas de roulement diastolique.

Disparition du souffle diastolique.

OBSERVATION XI

LEF... Hyacinthe, 43 ans, admise le 4 Avril 1958.

Découverte de la cardiopathie à l'âge de 40 ans, à l'occasion d'un examen systématique. A eu 4 grossesses sans incident. Depuis un an, quelques oedèmes malléolaires et une dyspnée avec de la toux, tant à l'effort qu'au repos.

Examen du coeur :

Soulèvement infundibulaire. Rythme régulier.

Eclat de B1 à la pointe.

Dédoublement espacé et claqué de B2 à la pointe.

Roulement diastolique avec renforcement présystolique. Souffle endo-apexien bref. Souffle diastolique bref au même siège.

T.A. : 9,5 - 5,5.

Examen radioscopique :

Coeur légèrement augmenté de volume.

Saillie discrète de l'O.G. en O.A.D.

AMG long, convexe.

Hiles flous avec A.P. élargies.

Electrocardiogramme :

R.S. - AQRS + 100°.

Bloc focal droit. Hypertrophie auriculaire gauche modérée et ventriculaire droite.

Commissurotomie le 30-6-1958.

A.P. très dilatée. Orifice mitral excentré de $\frac{1}{2}$ cm. ; le petit doigt donne 1,5 cm. L'index est ensuite passé et ouvre les 2 commissures ; le dilateur ne peut être passé.

Pressions per-opératoires :

	Avant	Après
A.P.	116 / 54	93 / 42
O.G.	47 / 31	23 / 12
V.G.	98 / 4 ₉	102 / 4 ₁₃

Examen post-opératoire, le 20-7-1958.

Rythme régulier, 80.

B1 normal. Eclat de B2 au 2me E.I.G.

Pas de roulement.

Souffle systolique 1 apexien et latéro-sternal gauche. Disparition du souffle diastolique.

Scopie : Arc moyen battant.

A.P. très pulsatiles.

Electrocardiogramme : Diminution de la surcharge auriculaire gauche et ventriculaire droite.

OBSERVATION XII

DRO... Gisèle, 36 ans, admise le 4 Novembre 1958.

Cardiopathie découverte à 18 ans, à l'occasion de dyspnée d'effort.

Examen du coeur :

Rythme régulier.

Eclat modéré de B1. Dédoublément espacé et claqué de B2 à la pointe. Eclat de B2 au 2me E.I.G.

Roulement holodiastolique à renforcement pré-systolique. Souffle diastolique latéro-sternal gauche.

T.A. : 12-7 $\frac{1}{2}$.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume.

AMG saillant, double bosse.

A.P. battantes, élargies.

Infundibulum saillant en O.A.D.

Electrocardiogramme :

R.S. - AQRS + 150°.

Surcharge auriculaire gauche et ventriculaire droite.

Commissurotomie le 14-XI-1958 (Dr. SERVELLE).
A.F. dilatée. Orifice mitral inférieur à 1cm.
Le doigt donne un léger agrandissement et le dilata-
teur ouvre complètement les 2 commissures.

Pressions per-opératoires :

	Avant	Après
A.P.	122 / 72	90 / 46
O.G.	42 / 30	34 / 22
V.G.	86 / 0	104 / 6 ₁₄

Examen post-opératoire le 6-XII-1958.

Grande amélioration fonctionnelle.

R.S. B1 normal. Dédoublement espacé de B2.
Petit souffle systolique latéro-sternal gauche, endo-
apexien. Pas de roulement ni de souffle diastolique.

Scopie : A.P. non expansives.

Electrocardiogramme : Hypertrophie auriculaire
gauche et ventriculaire droite.

OBSERVATION XIII

JAI... Jean-Claude, 15 ans.

Cardiopathie découverte à l'occasion d'un exa-
men systématique à l'âge de 12 ans. Pas de troubles
fonctionnels ; l'enfant est seulement essoufflé pour
les efforts importants.

Examen du coeur :

Soulèvement infundibulaire discret.

Souffle diastolique net, maximum au 2me E.I.D.
et au 3me E.I.D., irradiant le long du sternum et
dans toute l'aire cardiaque.

Souffle systolique, maximum au 3me E.I.G., irra-
diant vers la pointe et perçu dans la région inter-
scapulo-vertébrale gauche.

Diminution de B2 au 2me E.I.G.

T.A. : 11 $\frac{1}{2}$ - 8.

Pas de signes périphériques d'insuffisance aor-

tique.

Examen radioscopique :

Volume du coeur normal.

AMG convexe, battant et expansif.

APD non visible de face.

APG normale, mais légèrement expansive.

Electrocardiogramme : R.S.

AQRS + 20°. S₁ S₂ S₃

Tracé sensiblement normal.

Phonocardiogramme extérieur du 12-XII-1956 :
double souffle au 2^{me} E.I.G.

Cathétérisme droit le 13-XII-1956.

V.C.S. 13,5

O.D. 6 / 2 (3) 13,6

V.D. 35 / 0 13,6
4

A.P. 24 / 7 13,8

Cap. (7)

Conclusion : Malformation valvulaire pulmonaire avec insuffisance pulmonaire.

OBSERVATION XIV

CAM... Andrei, 14 ans.

Cardiopathie découverte à l'âge de 1 an. Il existait un souffle et le coeur était augmenté de volume à la radioscopie.

Examen du coeur :

Frémissement systolique dans le creux sus-sternal et sur les vaisseaux du cou.

Rythme régulier à 80.

Souffle systolique intense 5/6, rude, maximum sur les vaisseaux du cou et au 2^{me} E.I.D. avec diminution de B2. Le souffle est également perçu dans

la région apexo-axillaire.

Bruit protodiastolique sourd à la pointe.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume. Débord droit.

Saillie postérieure modérée de l'O.G.

AMG un peu saillant, battant.

A.F. non expansives, poumons bien vascularisés.

Electrocardiogramme :

R.S. - AQRS 90° à 100°.

RSr¹ en V3, surcharge systolique gauche.

Cathétérisme :

			0 ²
		V.C.S.	12,5
	O.D.	13 / 6 (9)	12,1
	V.D.	120 / 48	12,1
Saturation périphérique 98 %	A.P. tronc	120 / 14	11,7
	A.P.D. Origine	120 / 14	
	distale	20 / 13	
	A.P.G. Origine	120 / 14	
	distale	20 / 13	
	Cap.	(16)	
	Artère axillaire	120 / 66	16,9

Conclusion : Hypertension pulmonaire et ventriculaire droite. Sténose des branches de division de l'A.P. Insuffisance pulmonaire.

Hypertension capillaire.

Angiographie : Diminution de calibre des deux artères pulmonaires. Hypoplasie portant sur l'aorte ascendante après une dilatation au départ. Hypoplasie des deux branches de l'artère pulmonaire.

OBSERVATION XV

BEW... Jacques, 18 ans.

Cardiopathie découverte à l'âge de 3 ans. Se

plaint d'une dyspnée lors des efforts violents.

Examen du coeur :

Frémissement au niveau de la région sus-sternale et à la base du cou. Rythme régulier à 80.

Souffle holosystolique intense, à maximum sus-sternal, s'entendant également dans les deux premiers espaces intercostaux, des deux côtés du sternum jusqu'à la pointe et dans les deux gouttières latéro-vertébrales.

Bruits du coeur normaux.

T.A. : 14-7.

Examen radioscopique :

Discrète augmentation de volume du coeur.

O.G. normale.

AMG court, mais convexe, très battant et expansif, jaillissant à la systole entre l'aorte et le ventricule gauche.

Pas de sonnette ventriculo-aortique.

A.P. très visibles, mais pas véritablement élargies et non expansives. Poumons bien vascularisés.

Electrocardiogramme :

AQRS + 120°. Déviation axiale droite.

Cathétérisme, le 11-X-1952.

				02
		V.C.S.	15,3	
	O.D.	7 / 3	15,3	
Saturation	V.D.	55 / -5	15,5	
		+10		
périphé-	A.P. Tronc .	55 / 10	15,9	
rique	A.F.		18,5	
94 %				

L'aspect des courbes des parties distales des branches de l'artère pulmonaire rappelle celui des courbes de sténose pulmonaire. Les parties proximales des branches de l'A.P. et le tronc ont une morphologie très particulière, rappelant celle du V.D.; mais la diastolique est bien celle d'une courbe artérielle.

Conclusion : Pas de C.I.A., pas de sténose orificielle, mais vraisemblablement hypoplasie valvulaire pulmonaire et hypoplasie des branches de ramification.

Angiocardiographie : Les branches de division de l'artère pulmonaire ont un aspect à la fois sténosé et rigide ; sténoses multiples ou hypoplasie des branches de l'artère pulmonaire.

OBSERVATION XVI

MAR... Evelyne, 16 ans.

Cardiopathie découverte vers 3 ou 4 ans, à l'occasion d'un "souffle cardiaque".

La dyspnée est apparue à cette époque ; l'enfant ne put courir ; il existe une cyanose discrète aux extrémités.

Examen du coeur :

Petit souffle systolique 3/6 aux 2^{me} et 3^{me}
E.I.G.-

Eclat violent de B2 avec dédoublement inspiratoire.

Souffle diastolique prolongé intense, maximum au foyer pulmonaire, non tunnelaire, se renforçant en inspiration profonde.

Pas de signes périphériques d'I.A.

T.A. : 11-6.

Examen radioscopique :

Coeur de volume normal.

AMG convexe, expansif.

A.P.L. volumineuse. A.P.G. dilatée, expansive.

Vascularisation pulmonaire normale.

Electrocardiogramme :

R.S. AQRS + 140°.

Hypertrophie ventriculaire droite avec bloc incomplet droit en V2.

Cathétérisme, le 12-6-1959.

Trajet de la sonde : VCS --- OD --- VD --- AP
--> Aorte

			0 ²
	V.C.S.		16,2
O.D.	9 / 4 (6)	H ⁺	16,3
V.D.	150 / 47		16,3
A.P.	147 / 81		
A _O	122 / 81		
	AH		21,3
	AF		19,1

Enregistrement au micromanomètre : Gros souffle diastolique recueilli dans la partie haute du ventricule droit, à proximité des valvules pulmonaires.

Conclusion : Persistance du canal artériel avec shunt inversé, grande hypertension pulmonaire et insuffisance pulmonaire.

OBSERVATION XVII

JUL... Yvonne, 22 ans.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 18 mois. Il existait, à cette époque, un souffle continu.

A l'occasion d'une première hospitalisation, en 1953, à l'âge de 18 ans, on note :

Pas de cyanose, mais dyspnée d'effort importante.

Auscultation : Frémissement avec souffle diastolique assez intense parasternal gauche. Eclat de B2.

Scopie : Coeur de volume normal. AMG convexe, battant. A.P. très élargies, expansives.

Electrocardiogramme : R.S. Prédominance droite avec bloc focal droit.

Cathétérisme (5-I-1953) 0²

	V.C.S. ...	12,6	
O.D.	(10)	12,6	12,7

Saturation périphérique	V.D.	130 / 10 ...	12,6	13,2
	A.P.	130 / 60 (<u>33</u>)		
			à d.	14,16
95 %	Cap.	(<u>20</u>)		
	Ao	120 / 60 (<u>60</u>) ..	16,01	

La sonde est passée dans un canal artériel.

Conclusion : Canal avec hypertension pulmonaire.

Intervention chirurgicale, le 6-II-1953
(Dr. SERVELLE).

Dès l'ouverture du thorax, on est frappé par la dilatation pseudo-anévrysmale de l'A.P. qui a 4 cm. de diamètre. On ne sent pas de thrill.

Découverte d'un très gros canal artériel de 2 cm. de diamètre, que l'on lie. L'aorte est à peu près du calibre du canal.

NOUVEL EXAMEN en Mars 1953.

Gros souffle holodiastolique parasternal gauche, entendu de la région sous-claviculaire à la pointe et maximum au 2^{me} E.I.G.

Un nouveau cathétérisme, pratiqué le 26-X-1953, montre des pressions inchangées et un dosage d'oxygène monotone.

De 1954 à 1956, la dyspnée s'exagère progressivement, puis surviennent des douleurs rétrosternales d'effort et un oedème des membres inférieurs.

NOUVELLE HOSPITALISATION en Février 1956.

Le souffle diastolique est identique. On note, en outre, un souffle systolique de pointe localisé. Hépatomégalie avec expansion et reflux hépatojugulaire.

En scorie : Cœur légèrement augmenté de volume ; débord droit net. AMC convexe, expansif. A.P. très élargies et expansives.

Electrocardiogramme : AQRS + 140°.

Signes de surcharge droite accentuée.

3ème cathétérisme, le 20-II-1956 :

O.D.	15 / 5	
V.D.	170 / 5	15
A.P.	165 / 60	(95)
Ao	100 / 75	(90)

La sonde est passée de la pulmonaire dans l'aorte par un canal qui paraît très large. Il existe un shunt inversé.

Le 12-9-1956, survient brusquement un collapsus périphérique. La malade, en grande défaillance cardiaque avec rétention azotée meurt en quelques jours.

Vérification anatomique :

Le coeur, très volumineux, pèse 530 g.

Le ventricule droit forme toute la paroi antérieure et la pointe. Il est très bombé au niveau de l'infundibulum pulmonaire.

Le canal artériel, vu par l'aorte, est franchement perméable. Il existe un repli sur l'aorte thoracique, au-dessus du canal.

L'orifice de l'A.P. est bivalve : la valve antérieure est normale. Les 2 valves postéro-droite et postéro-gauche ne forment qu'une valve postérieure unique, à bord libre épaissi. Cette valve est reliée à la paroi de l'artère pulmonaire par des vestiges de commissure formant deux freins. La circonférence de l'A.P. est de 75 mm. Les branches de division de l'A.P. sont larges et athéromateuses.

Conclusion : Canal artériel perméable. Orifice pulmonaire bivalve. Rétrécissement isthmique relatif.

OBSERVATION XVIII.

TAS... Jacques, 10 ans.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 8 mois, au décours d'un épisode asthmatique. Il existait un souffle systolique perçu dans l'aire précordiale et le dos. Il existe, en 1955, au moment de l'examen, une certaine dyspnée d'effort, mais pas de cyanose.

Il existe des anomalies congénitales : syndactylie du 5me orteil gauche, léger hypospadias, hémivertèbre au niveau de D9.

Examen du coeur :

Souffle continu sur toute l'aire précordiale et dans le dos à droite. Le maximum est sous-claviculaire droit.

Eclat de B2 latéro-sternal gauche.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume.

AMG très convexe, expansif.

Arc aortique à gauche.

A.F. à droite plutôt grêles, à gauche non visibles.

Electrocardiogramme : AQRS + 30°.

Légère surcharge diastolique gauche.

Cathétérisme, le 17-X-1955 :

Trajet de la sonde : VCS → OD → VD → AP
→ Aorte.

					0 ²
			V.C.S.		12,5
Saturation	O.D.	5			12,5
	V.D.	80 / 0	10		13,7
périphérique :	A.P.	80 / 30			16,1
92 %	Aorte	90 / 40			17,4

Conclusion : P.C.A. avec hypertension pulmonaire et légère insuffisance pulmonaire.

Intervention chirurgicale, le 3-XI-1955 (Docteur GALEY).

Pas de thrill au niveau du canal qui est long

de 9 mm. et d'aspect conique. Enorme A.P. qui paraît se diviser en trois branches : canal, APG, APD. Ligature du canal par deux soies et un lac de coton. En fin d'opération, un palper attentif du poumon montre qu'il existe un thrill intense au niveau du pédicule du lobe inférieur gauche ; celui-ci est supprimé par la compression du tronc de l'artère pulmonaire gauche.

La fermeture du canal modifie très peu les pressions dans l'artère pulmonaire. Elle n'entraîne qu'une baisse de la diastolique.

Examen post-opératoire, le 14-XI-1955.

Auscultation identique avec, en outre, petit prolongement diastolique.

En scpie, AMG très expansif.

Une angiocardigraphie montre une énorme A.P. expansive, une hypervascularisation du lobe inférieur gauche et l'absence de pédicule du lobe supérieur gauche.

Nouvel examen le 10-V-1956.

L'auscultation reste la même.

ECG : axe sensiblement non changé, entre 0 et + 30°. RS jusqu'en V3 et qR en V5-V6.

Deuxième cathétérisme le 12-V-1956 :

O.D.	9 / 4	(5)	Saturation
V.D.	80 / 0	6	93 %
APG.	75 / 15	(45)	Plus de shunt

OBSERVATION XLIX

BAU... Luc, 13 ans.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 2 ans. Les troubles fonctionnels se résument à une dyspnée d'effort.

Examen du coeur :

Palpation : Il existe deux foyers de frémiss-

ment systolique au 2^{me} E.I.D. et à la pointe.

Auscultation :

Scuffle holosystolique intense, entendu dans toute l'aire précordiale, avec peut-être un maximum au niveau du foyer aortique, perçu également dans l'aisselle et le dos.

Souffle diastolique perçu avec le maximum d'intensité dans l'aisselle gauche, irradiant en avant vers le foyer pulmonaire et la région apexienne.

Disparition du 2^{me} bruit au 2^{me} E.I.D.

Rythme régulier à 80.

T.A. : 11-6,5.

Examen radioscopique :

Coeur de volume légèrement augmenté.

AMG convexe.

Légère saillie en avant des cavités droites.

A.P. très volumineuses, ectasiques, presque doublées de volume à droite, expansives à chaque systole.

Electrocardiogramme : QRS isodiphasique dans toutes les dérivations standard et unipolaires des membres. Sur les précordiales, image de bloc droit et de surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme, le 3-VI-1958.

Trajet de la sonde : VCS → OD → VD → AP

					0 ²
				V.C.S.	14,1
	O.D.	8 / 2	(3)		13,7
Saturation				Bas	14
périphérique	V.D.	96 / 0	6	Ht	15,3
93 %	A.P.	20 / 8			15,3
	A. Axill.	120 / 68			18,1

Présence d'une dépression systolique dans le tronc pulmonaire signant la présence d'un jet.

Conclusion : C.I.V. avec rétrécissement valvulaire pulmonaire peu serré.

Deuxième exploration avec micromanomètre, le 5-VI-1958 :

V.C.S.	11,5
O.D.	11,5
V.D. bas	11,9
haut ...	14,5
A.P.	13,5

Il existe un souffle systolique prédominant à la naissance de l'A.P. et un double souffle dans la partie haute du V.D.

Conclusion : C.I.V., rétrécissement modéré et insuffisance valvulaire pulmonaire.

OBSERVATION XX

PER... Adriano, 22 ans.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 2 mois, par la mère de l'enfant qui remarqua des battements cardiaques violents. Il existait déjà une déformation thoracique.

A l'âge de 11 mois, l'enfant est vu par le Pr. FRONTOLI. Le coeur est augmenté de volume.

Il existe de nombreux épisodes broncho-pneumoniques pendant l'enfance et un gros retard morphologique (cypho-scoliose et déformation thoracique), mais pas de gêne fonctionnelle pendant la grande enfance et l'adolescence.

A 19 ans, à l'occasion d'angines aiguës, apparition d'une insuffisance cardiaque avec fièvre prolongée qui conduit à une amygdalectomie. Depuis cette date, il persiste une dyspnée d'effort et de la cyanose.

Le malade est examiné par le Pr. SOULIE en Octobre 1959. Il existe une grande insuffisance cardiaque avec gros foie expansif, oedèmes, ascite

et éncrue coeur sur la radiographie du thorax.

L'examen du coeur montre : un choc en masse; galop palpable; irrégulièrement au 1^{er} E.I.G., continu à renforcement diastolique. Il existe des extrasystoles bigémínées. A la pointe, il existe un gros souffle holosystolique au jet de vapeur, de timbre assez aigu, irradiant vers l'aisselle.

Au 2^{me} E.I.G., un gros souffle continu, râpeux, de timbre un peu tunnelaire, couvrant le deuxième bruit, allant jusqu'au milieu de la diastole.

La composante la plus intense du souffle continu est diastolique, maxima aux 1^{er} et 2^{me} E.I.G. Ce souffle diastolique râpeux irradie à droite du sternum et vers le bas.

La T.A. est à 12-5.

En scopic : Le coeur est de très gros volume, touchant la paroi à droite et à gauche. Les A.F. D. et G. sont cachées par la masse ventriculaire.

Electrocardiogramme : QRS + 140°. R3r' en V1-V2. Forte surcharge biauriculaire. Bloc complet de la branche droite. Très forte hypertrophie ventriculaire droite. Hypertrophie ventriculaire gauche.

Un cathétérisme droit permet de conclure à une grosse hypertension ventriculaire droite et pulmonaire. Shunt gauche droit existant déjà dans le V.I., mais prédominant dans l'A.F. Désaturation périphérique uniforme.

V.C.S.		5,2	} 2,4
O.D. haut	25	8,2	
V.I.	125 / 20	10,6	
	30		
A.P.	125 / 85	12,4	
Cap.	28		
Hém.	120 / 80		

Discussion diagnostique pre-opératoire :

- Canal artériel isolé peu probable.

- Canal artériel + C.I.V.
- Fistule aortéo-pulmonaire.
- Rupture d'anévrisme de Valsalva dans le V.D.

En désespoir de cause, une intervention chirurgicale est tentée, le 25-XI-1959, par le Pr. MATHEY, après trachéotomie préalable.

Circulation extra-corporelle avec hypothermie profonde. Grande thoracotomie bilatérale au niveau des 4^{mes} espaces. Coeur monstrueux, touchant la paroi thoracique des deux côtés. On cherche un canal éventuel, mais on ne perçoit aucun thrill. Après une minute de CEC avec refroidissement, le coeur fibrille malgré un débit de perfusion important ; il n'y a pas de T.A. systémique et l'aorte est tout à fait molle à la palpation.

Ventriculotomie : On constate qu'il y a un reflux formidable de sang par l'artère pulmonaire et l'on pense à un retour bronchique qui capte toute la perfusion. Les lésions consistent en une CIV double, mesurant l'une 3 doigts, l'autre 2 doigts.

Très gros éperon de Wolff qui est réséqué. Dans les conditions opératoires, il existe une dextroposition aortique considérable qui rend illusoire tout essai de réparation.

Compte rendu anatomique :

Les artères pulmonaires sont très altérées : athérome pulmonaire très important.

Le coeur pèse 850 g.

Les deux tiers de la face antérieure du coeur appartiennent aux cavités droites.

Il existe deux C.I.V., l'une haute de 4 cm², triangulaire, dominée en haut par l'aorte à cheval ; l'autre basse, en plein muscle septal, haute de 2cm., large de 1 cm. et située 2 cm. au-dessous de la précédente.

L'orifice de l'A.F. a 7,5 cm. de circonférence.

Les 2 sigmoïdes postérieures sont plissées, plaquées contre la paroi artérielle. Lorsqu'elles sont dépliées, elles ont 1,5 cm. de haut pour une

largeur à leur base de 2,5 cm. Ces sigmoïdes ne sont pas épaissies, sauf au niveau de leur bord libre qui apparaît ourlé. La commissure postérieure est symphysée sur $\frac{1}{2}$ cm. Cette symphyse est souple, à peine saillante ; elle se continue en arrière par un frein commissural. Les deux nodules de Morgagni ont disparu. - La sigmoïde antérieure est plus courte (1 cm.). Son bord libre est épaissi, ourlé sur la moitié de sa longueur, formant une volute haute de 3 mm., large de 1 cm. à la partie moyenne de la valve antérieure (Cette formation semble correspondre à un nodule de Morgagni très hypertrophié).

Sur la pièce anatomique, l'orifice pulmonaire reste largement béant.

A l'origine de la branche gauche de l'artère pulmonaire, s'insère un volumineux canal artériel de 1 cm. de diamètre, très court : $\frac{1}{2}$ cm. à peine, qui se jette dans l'aorte à l'origine de sa portion descendante.

L'orifice aortique mesure 4 cm. de circonférence.

Conclusion :

Double déhiscence interventriculaire : CIV haute, CIV basse en plein muscle.

Hypertrophie ventriculaire droite.

Aorte à cheval.

Grosse artère pulmonaire insuffisante.

Artérite pulmonaire.

Persistance du canal artériel.

OBSERVATION XXI

FLE... Michel.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 6 ans, lors d'un examen scolaire. L'enfant est dyspnéique et cyanosé depuis la première année.

Examen du coeur :

Soulèvement systolique au 3me-4me E.I.G.

Rythme régulier à 80.

Souffle holosystolique, râpeux, d'intensité moyenne, au 2me E.I.G., irradiant le long du bord gauche du sternum et perçu dans le dos.

B1 normal, B2 aboli au 2me E.I.G.

T.A. : 11 $\frac{1}{2}$ -8.

Hépatomégalie fortement pulsatile.

Examen radioscopique :

Gros coeur globuleux. Débord droit important.

A.I.G. allongé, convexe. A.M.G. court, légèrement convexe, non expansif. Arc aortique non visible. APD visible, grêle. APG plus large, non expansive. Poumons clairs.

Electrocardiogramme : R.S. - AQRS + 110°.

Hypertrophie auriculaire droite très marquée.

Bloc focal droit. Hypertrophie ventriculaire droite.

Cathétérisme le 23-I-1958.

Trajet de la sonde : VCS $\rightarrow$ OD $\rightarrow$ VD.

			0 ²
		V.C.S	17,8
O.D.	22/5	(10)	15,3
V.D.	200/81 ₆		15,1
A.P.	Passage impossible ..		
A.F.	120/60		23,6

Intervention chirurgicale le 6-III-1958

(Pr. MATHEY), sous hypothermie à 28,5 - 29°.

L'artériotomie pulmonaire découvre un dôme valvulaire typique avec gicleur de 2 à 3 mm. de diamètre. Section antérieure et postérieure complétée par le dilatateur, créant un orifice bivalve ouvert jusqu'à l'anneau.

Examen post-opératoire, le 12-VI-1959.

Grande amélioration fonctionnelle.

Au 2me E.I.G., souffle holosystolique râpeux 2 à 3/6 ; B2 aboli ; souffle diastolique 2/6 sourd, non decrescendo, bien différent du souffle d'I.P. habituel.

En scopie : AIG peu saillant, paraissant expansif. AP droites et gauches semblent expansives.

Electrocardiogramme : AQRS + 100°. Persistance de l'hypertrophie auriculaire droite et ventriculaire droite.

Cathétérisme le 16-6-1959.

				0 ²
		V.C.S.		16,4
O.D.	17 / 1			16,3
	Ht. 35 /	0 ₁₂		
V.D.				16,3
	Bas 57 /	4 ₁₂		
A.P.	33 / 6			16

Au micromanomètre, il existe un souffle diastolique dans l'infundibulum et un souffle systolique dans l'artère pulmonaire.

OBSERVATION XXII

FUR... Dominique, 6 ans.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 11 mois, sur l'existence d'un souffle très intense.

L'enfant était cyanosé dès la naissance et dyspnéique dès les premiers pas. Il existait, par ailleurs, un hippocratisme digital.

Examen du coeur :

Frémissement avec soulèvement précordial au 3me E.I.G.

Souffle systolique d'intensité forte, maximum au 2me E.I.G., entendu dans toute l'aire précordiale

et dans le dos, de timbre rude à renforcement méso et télésystolique.

B1 normal. B2 aboli au 2me-3me E.I.G.

T.A. : 9 - 5 $\frac{1}{2}$.

Examen radioscopique :

Coeur augmenté de volume. AMG battant, convexe. Pédicule grêle. Grosse saillie antérieure des cavités droites en O.A.G.

A.P. visibles, mais grêles.

Electrocardiogramme :

AQRS + 180°. Surcharge systolique du ventricule droit.

Cathétérisme, le 22-V-1958.

					0 ²
			V.C.S.		12,5
O.D.	11	/ 3	(7)		12,9
V.D.	190	/ 4 ₁₂			12,7
A.P. : G ..			(13)		
D ..	8	/ 10	(12) ..		12,2

Au micromanomètre : Dans l'A.P., souffle croissant d'intensité ou retrait jusqu'aux sigmoïdes, très intense au passage des sigmoïdes, persistant dans le V.D.

Intervention chirurgicale, le 23-VI-1958

(Dr. SERVELLE) : Aspect typique de triade avec gros V.D., dilatation ovoïde de l'A.P. et thrill à son niveau. Ventriculotomie, valvulotomie et dilatateur à branches parallèles.

NOUVEL EXAMEN le 4-XII-1958 :

La cyanose a très diminué. Pas de frémissment. Le soulèvement a disparu. Souffle holosystolique modéré au 2me-3me E.I.G. - B2 bien perçu.

Scopie : AMG expansif. AP droite très expansive.

Electrocardiogramme : La surcharge ventriculaire droite a diminué.

Cathétérisme, le 14-V-1959.

				0 ²
		V.C.S.		12,7
O.D.	10 / 1	(5)		14,4
V.D.	35 / 2 ₈			15,5
A.P.	21 / 6			14,9
O.G.	9 / 1	(5)		18,5

Il existe un shunt gauche droit à l'étage auriculaire. Il persiste une différence de pression entre le V.D. et l'A.P.. La pression pulmonaire diastolique est basse.

Au micromanomètre, il existe un petit souffle diastolique sous les valves pulmonaires.

OBSERVATION XXIII

BAU... Denis, 8 ans.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 3 ans $\frac{1}{2}$, lors d'une coqueluche. Il n'existe aucun trouble fonctionnel jusqu'en 1955 (8 ans), où s'installe une dyspnée d'effort.

Examen du coeur :

Souffle systolique rude au 2me E.I.G., sans frémissement. Le 2me bruit pulmonaire n'est pas perçu.

Examen radioscopique :

Gros coeur avec dilatation de l'O.D. -
AMG saillant et battant.

Electrocardiogramme : AQRS + 130°.

Hypertrophie ventriculaire droite.

Cathétérisme, le 23-IV-1955.

O.D. 10 / 4 (5)
 V.D. 176
 A.P. 7
 O.G. 12 / 5 (7)

Intervention chirurgicale, le 27-IV-1955
 (Pr. MATHEY) :

Ventriculotomie. Valvulotomie au valvulotome escamotable. Dilatation au gros dilatateur de Brock. Résultats très satisfaisants.

NOUVEL EXAMEN en Mars 1956.

Auscultation : Souffle holosystolique intense avec frémissement maximum au 2me E.I.G., irradiant dans toute l'aire précordiale et le dos.

Souffle protodiastolique assez doux de même siège, tout le long du bord gauche du sternum.

B2 aboli au foyer pulmonaire.

T.A. 10-6.

Scopie : Coeur augmenté de volume. Aspect angulaire du contour gauche avec expansion à chaque systole. AMG convexe et expansif. APD forte et battante, expansive.

Electrocardiogramme : QRS + 120°. Surcharge ventriculaire droite et auriculaire droite.

Cathétérisme :

		V.C.S.	12,6
Saturation	O.D.	9 / 2 (6) ...	12,5
périphérique	V.D.	65 / 0 ₈	12,5
97 %	A.P.	18 / 9 (13)...	12,5
	Cap.	(8)	

Pas de shunt.

OBSERVATION XXIV

FIS... Gilles, 18 ans.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 4

mois. La dyspnée d'effort existe depuis les premiers pas.

Examen du coeur :

Frémissement localisé au 3me E.I.G.

Très gros souffle holosystolique râpeux, maximum au 3me E.I.G., irradiant vers la pointe et le dos. B2 aboli au foyer pulmonaire.

T.A. : 10-6.

Examen radioscopique :

Coeur modérément augmenté de volume.

AMG convexe, expansif.

Electrocardiogramme : R.S. - AQRS + 130°.

Surcharge droite atypique.

Cathétérisme :

			V.C.S.	14,3
Saturation :	O.D.	10 / 5	(8)	15,1
	V.D.	140 / 10		14,7
	A.F.	10 / 6	(9)	14,9
			A.F.	19,2
94 %				

Intervention chirurgicale, le 7-XII-1956.

(Pr. MATHEY) : Sous hypothermie, par artériotomie pulmonaire, exposition du gicleur large de 3 mm. environ. Valvulotomie par 2 fentes aux ciseaux sur le dôme, l'une jusqu'à l'anneau, l'autre s'arrêtant à 4 ou 5 mm. Pas de sténose sous-valvulaire.

NOUVEL EXAMEN le 10-XI-1958.

Disparition du frémissement. Souffle systolique doux au 2me E.I.G. Dedoublement serré de B2 au foyer pulmonaire. Petit souffle protodiastolique au 2me E.I.G., irradiant vers la pointe.

Scopie : AMG ectopique, expansif. Les A.F. sont toutes deux expansives.

Electrocardiogramme : AQRS + 90°.

Extériorisation d'un bloc de branche droit.

Cathétérisme le 5-I-1957 :

O.D.	8 / 0	(3)
V.D. .. Bas	62 / 0	10
haut	15 / 0	8
A.P.	15 / 6	
A.P.G.	11 / 3	

Au micromanomètre, il existe un petit souffle diastolique dans la partie haute du ventricule droit.

OBSERVATION XXV

JUL... Jean-Claude, 7 ans.

Cardiopathie découverte à la naissance, à l'occasion d'un souffle.

La dyspnée est modérée, il n'y a pas de cyanose.

Examen du coeur :

Frémissement systolique au 2me-3me E.I.G., près du sternum.

Souffle holosystolique assez intense au 2me E.I.G., à irradiations ascendantes vers les vaisseaux du cou, de timbre rude, râpeux.

B1 est normal. B2 est aboli au 2me E.I.G.

T.A. 10-6.

Examen radioscopique :

Débord droit.

AMG convexe, expansif dans sa moitié supérieure. A.P. de calibre normal, non expansives.

Electrocardiogramme : AQRS + 140°.

Surcharge ventriculaire droite.

Cathétérisme le 11-I-1958.

		V.C.S.	10,9
	O.D.	9 / 0 (3)	12,7
Saturation	V.D.	130 / 6	11,6
90 %	A.P.	11 / 7 (9)	10,4
		A.F.	14,6

Au micromanomètre, le souffle systolique est dans l'A.P., maximum au niveau du jet. Il n'existe pas dans le V.D. ni dans l'O.D.

Intervention chirurgicale le 10-II-1958.

(Dr. SERVELLE) - Aspect typique de triade avec grosse pulmonaire ovoïde et hypertrophie marquée du V.D. Thrill très net sur la pulmonaire en dôme. Ventriculotomie et valvulotomie.

NOUVEL EXAMEN le 13-IV-1959.

Microsouffle systolique 95 / 6. B2 normal. Petit souffle diastolique latéro-sternal gauche.

Electrocardiogramme : QRS + 120°.

Diminution de la S.V.D.

Cathétérisme le 16-IV-1959.

					⁰ 2
O.D.	11 / 2	(5)	...	9,7	
V.D.	32 / 2	7		10	
A.P.G.	25 / 8	(14)	..	9,9	

La pression diastolique pulmonaire est basse. Il existe, au micromanomètre, un petit souffle systolique dans l'A.P. et un petit souffle diastolique dans le V.D. sous les sigmoïdes pulmonaires.

OBSERVATION XXVI

LEB... Jean-Claude, 14 ans.

La cardiopathie fut découverte à l'âge de 4 ans, à l'occasion d'une dyspnée d'effort modérée. Il existait alors un gros souffle systolique au foyer pulmonaire.

Examen du coeur :

Frémissement au niveau du 3me E.I.G.

Rythme régulier à 60.

Souffle holosystolique d'intensité 4/6 au 2me E.I.G., irradiant vers la pointe, le bord gauche du sternum et les deux espaces interscapulo-vertébraux, de timbre rude, râpeux. Le 2me bruit est aboli au foyer pulmonaire.

T.A. : 11 $\frac{1}{2}$ - 8.

Radioscopie :

Coeur discrètement augmenté de volume, de morphologie globuleuse.

AMG convexe à sa partie supérieure, battant et expansif. A.P. visibles et d'aspect normal.

Electrocardiogramme : Rythme sinusal.

AQRS + 120°. Surcharge systolique majeure du V.D.- B.I.D.

Cathétérisme : fait à Lille en 1957.

O.D.	14 / 0	(6)
V.D.	50 / 15	(28)

Intervention chirurgicale, le 1er-VI-1959 (Dr. GALEY), sous circulation extra-corporelle (C.E.C.). Oeuf peu caractéristique, gros thrill sur la pulmonaire avec perception du jet et du museau de tanche. Gros infundibulum. Pressions : dans le V.D., 180 mm. Hg environ ; dans l'A.P., variations entre 20 et 50 selon l'emplacement.

Mise en route de la C.E.C.

Artériotomie pulmonaire. Sténose valvulaire en museau de tanche, dont l'orifice est en fuite large de 5 à 6 mm. Ouverture aux ciseaux des deux commissures jusqu'à l'anneau. Excision d'un fragment du rebord de l'orifice, exploration de l'infundibulum ; celui-ci admet l'index, mais à frottement dur et avec une sensation de striction systolique intense. Fermeture de l'artériotomie. Arrêt de la C.E.C. Prise des pressions : inchangées dans le VD (180). Remise en route de la C.E.C.

Ventriculotomie : sur l'infundibulum. Après clampage aortique, il existe un éperon de Wolf très

saillant et un épaississement considérable de la paroi infundibulaire antérieure. Excision sur l'index engagé sous l'éperon de Wolf d'un fragment de celui-ci, gros comme une noisette. Ce faisant, on fait une éraillure minime de la lumière aortique qui est aussitôt suturée par trois points. On émince la berge droite de la ventriculotomie en découpant une bande allongée de myocarde. On fait de même sur la berge gauche, mais très discrètement en raison de la proximité du septum interventriculaire. Enfin, nouvelle petite excision de l'éperon de Wolf à son raccordement avec le septum. Fermeture de la ventriculotomie. Les pressions dans le V.I. sont tombées à 80 (La pression systémique se maintenant à 120).

Au total, C.E.C. de 70 minutes en deux fois, deux clampages aortiques totalisant environ 25 minutes.

Les suites opératoires dans l'immédiat sont satisfaisantes ; mais dès le lendemain, tandis que le souffle systolique a beaucoup diminué d'intensité, il existe un petit souffle diastolique au 3^{me}-4^{me} E.I.G.

Le 9-6-1959, apparition de signes de défaillance cardiaque droite (Gros foie systolique, galop droit), traitées par diurétiques et digitaline.

UN NOUVEAU EXAMEN. pratiqué le 1-7-1959, montre : discret frémissement latéro-sternal gauche, signe de Harzer, syndrome infundibulaire,

Au 1^{er}-2^{me} E.I.G., double souffle : souffle systolique 3/6 d'intensité moindre ; souffle diastolique 2/6.

Le 2^{me} bruit est perçu au foyer pulmonaire, de la xiphoïde à la pointe. Il existe un souffle systolique à renforcement inspiratoire et un rythme à 3 temps.

En radioscopie, l'AMG et les AP sont expansives. Il existe un mouvement de sonnette ventriculo-pulmonaire. Les hiles sont flous et les poumons très

vascularisés. Après ingestion de baryte, l'O.G. paraît légèrement convexe et expansive.

Electrocardiogramme : montre une diminution très importante de la surcharge ventriculaire droite et la persistance du bloc incomplet droit.

A l'occasion d'une nouvelle hospitalisation, le 12-XII-1959, l'examen cardiaque est identique; en particulier, le souffle diastolique est intense, 5 à 6/10, et irradie vers le 2me E.I.D. et le long du bord gauche du sternum.

Le cathétérisme du 16-XII-1959 montre:

			0 ²
	V.C.S.		10,6
	O.D.		10,1
V.D.	Bas 75 / 4 ₁₂		11,4
	Infundibulum 68 / 4 ₁₂		
A.P.	Tronc 56 / 4 ₁₅		
A.P.G.	 44 / 14 ₁₈		10,6
Capillaire	 26 / 13		

Les pressions pulmonaires sont en faveur d'une insuffisance pulmonaire. De plus, l'enregistrement au micromanomètre a confirmé la présence d'un souffle diastolique dans la partie haute du ventricule droit.

On se demande, en outre, s'il n'existe pas un shunt entre l'aorte et le V.D., étant donné "l'éraillure" signalée dans le compte rendu opératoire. Un tel shunt pourrait expliquer à la fois l'hypertension capillaire, la grosse oreillette gauche et l'hyper-vascularisation pulmonaire.

CONCLUSIONS

Au terme de cette étude, les notions suivantes se dégagent.

I/- SIGNES CLINIQUES.

1)- Le souffle diastolique de l'insuffisance pulmonaire est évocateur par son siège au deuxième ou troisième espace intercostal gauche à deux ou trois travers de doigt du bord gauche du sternum. Il est donc plus externe et plus haut situé que le souffle de l'insuffisance aortique.

Il est souvent situé plus bas dans l'insuffisance pulmonaire fonctionnelle.

2)- Certaines insuffisances pulmonaires peuvent ne donner lieu à aucun souffle.

3)- Un souffle systolique de même siège que le souffle diastolique n'implique pas nécessairement l'existence d'une sténose organique associée à l'insuffisance pulmonaire.

Comme dans les communications inter-auriculaires et même s'il s'accompagne d'une différence de pression à la systole entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, ce souffle systolique peut être dû uniquement à l'augmentation du débit et à la sténose relative que représente l'anneau valvulaire par rapport à l'artère pulmonaire dilatée et au ventricule droit hypertrophié et dilaté.

4)- La qualité du deuxième bruit pulmonaire peut orienter vers une étiologie particulière :

Insuffisance pulmonaire fonctionnelle, liée à une hypertension pulmonaire si le deuxième bruit est accentué.

Insuffisance pulmonaire congénitale par absence de valvule si le deuxième bruit est aboli.

5)- Le caractère expansif ou hyperpulsatile des vaisseaux artériels pulmonaires est évocateur d'insuffisance pulmonaire, s'il n'existe pas de lésion associée susceptible de l'expliquer à elle seule (communication inter-auriculaire, communication inter-ventriculaire, dilatation post-sténotique de l'artère pulmonaire).

6)- Les signes électriques, qui associent une forte déviation à droite de Q R S et une surcharge ventriculaire droite, relèvent davantage de la cardiopathie associée que de l'insuffisance pulmonaire.

Une insuffisance pulmonaire pure isolée peut s'accompagner d'un bloc incomplet droit qui traduit la surcharge volumétrique du ventricule droit.

II/- SIGNES HEMODYNAMIQUES.

Sont évocateurs d'insuffisance pulmonaire :

1)- L'abaissement de la pression diastolique de l'artère pulmonaire à un niveau voisin de la pression de remplissage du ventricule droit.

2)- Une courbe de pression avec montée et descente rapides, séparées par un sommet acuminé rappelant celle du ventricule.

Nous n'avons observé des chiffres de pression évocateurs que dans 9 de nos 26 observations et

dans 9 des 21 observations colligées dans la littérature qui comportaient une exploration hémodynamique.

La morphologie de la courbe de pression évocatrice d'insuffisance pulmonaire s'observe surtout quand il s'associe une hypertension pulmonaire et une altération valvulaire importante ; il s'agit presque toujours d'insuffisance pulmonaire congénitale.

L'insuffisance pulmonaire fonctionnelle, par contre, reste hémodynamiquement muette, hormis quelques cas où l'on a pu mettre en évidence un élargissement de la pression différentielle. Nous ne l'avons, pour notre part, jamais observé.

III/- L'ENREGISTREMENT AU MICROMANOMETRE
du souffle diastolique, dans la chambre de chasse du ventricule droit, sous les valves pulmonaires, est actuellement le meilleur critère de l'insuffisance pulmonaire.

IV/- ETIOLOGIE.

Il existe deux grandes variétés d'insuffisance pulmonaire :

1)- Insuffisance pulmonaire organique, par altération de l'appareil valvulaire, que celle-ci soit acquise par endocardite, ou congénitale, telle une bicuspidie.

2)- Insuffisance pulmonaire fonctionnelle, par dilatation de l'artère pulmonaire entraînant une distension de l'anneau valvulaire. Celle-ci peut être également :

- acquise (mitraux, pneumopathies chroniques),

- ou congénitale (communication inter-auriculaire, communication inter-ventriculaire, etc...).

3)- Le diagnostic étiologique est, en fait, souvent difficile.

Devant une insuffisance pulmonaire avec grosse artère pulmonaire, chez un congénital, il est difficile de dire s'il s'agit d'un trouble fonctionnel ou organique.

V/- LE PRONOSTIC de l'insuffisance pulmonaire est lié davantage aux lésions associées qu'à ses conséquences hémodynamiques propres.

Que ces lésions soient cardiaques ou pulmonaires, elles agissent par un même mécanisme : l'hypertension dans la petite circulation.

Celles-ci, accroissant la fuite valvulaire, accélèrent les progrès de la dilatation des cavités droites qui, sans elles, demanderait des années pour apparaître.

L'insuffisance pulmonaire pure isolée demeure longtemps dénuée de trouble fonctionnel et reste compatible avec une activité sensiblement normale.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,
J. SARRAILH

Le Doyen de la
Faculté de Médecine,
L. BINET

Le Président de
la thèse,
P. SOULIE

B I B L I O G R A P H I E

- 1- ABBOTT (M.E.) - Congenital Heart Disease in Nelson's Loose-Leaf Medicine T. Nelson.- New-York, 4 : 207, 1937.
- 2- ANGELINO (P.F.), LEVI (V.), BRUSCA (A.M.) - Pulmonic valvular insufficiency : A clinical and hemodynamic study.- Am. Heart J. 54, 182, 1957.
- 3- ANGELINO (P.F.), GARBAGNI (R.), BRUSCA (A.) - La grande hypertension pulmonaire au cours du R.M. (Etude hémodynamique et ventilatoire).- Presse Méd., 66, 737, 1958.
- 4- BARGER (A.C.), ROE (B.B.) et RICHARSON (G.S.) - Relation of valvular lesions and of exercise to auricular pressure. Work tolerance and to development of chronic, congestive failure in dogs.- Am. J. Physiol. 169, p. 384, 1952.
- 5- BARIE (E.) - Recherches sur l'insuffisance des valvules de l'artère pulmonaire.- Arch. Gén. de Méd. de Paris, Série 7, 27, p. 650, 28, p. 30, 1891.
- 6- BARIE (E.) - Traité pratique des maladies du coeur et de l'aorte.- Paris, Vigot éditeur, 1912.
- 7- BENEDIKT (J.) - Ein fall von insufficientia valv. semilun. art. pulm.- Wiener Med. Wochens., N° 35, p. 547, 1854.

- 8- BERTIN - Traité des Maladies du coeur et des gros vaisseaux. Rédigé par BOUILLAUD, p. 193, Paris, 1824.
- 9- BLOUNT (S.), GILBERT (Jr.), SWAN, HENRY, GENSINI, GOFFREDO and Mc CORD MALCOLM (C.) - Atrial septal defect. Clinical and physiological response to complete closure in five patients.- Circulation, 9, 801, 1954.
- 10- BLOUNT (S.G.), Mc CORD (H.C.), MUELLER (H.), SWAN - Isolated valvular pulmonic stenosis ; clinical and physiological response to open valvuloplasty.- Circulation, 10, 161, 1954.
- 11- BOURNE (G.) - Regurgitation pulmonaire.- Lancet, 2, 1427, 1937.
- 12- BOYD (L.G.) et Mc GAVACK (T.H.) - Anévrisme de l'artère pulmonaire. Revue de la littérature et rapport de deux nouveaux cas.- Am. Heart J., 18, 562, 1939.
- 13- BRENNER (O.) - Pathology of the vessels of the pulmonary circulation.- Arch. Int. Med. 56, 211, 1935.
- 13 bis- CABRERA - Electrocardiographie clinique.- Trad. J. Laham - Masson, éd., Paris, 1959.
- 14- CAMPEAU (L.A.), RUBLE (P.E.), COONSEY (W.B.) - Congenital absence of the pulmonary valve.- Circulation, 15, 397, 1957.
- 15- CARLOTTI (J.), SICOT (J.R.), JOLY (Fr.) - Les C.I.V. Diagnostic par cathétérisme.- Arch. Mal. Coeur, 44, 602, 1951.
- 15 bis- CARLOTTI (J.), SICOT (J.R.) et JOLY (F.) - Cardiopathies congénitales. III- Etude de la dynamique des grosses artères pulmonaires.- Arch. des Mal. du Coeur, 43, 705, 1950.

- 16- CLAWSON (B.J.), BELL (E.T.) - Comparison of acute Rheumatic and subacute bacterial endocarditis.- Arch. Int. Med., 37, 66, 1926.
- 17- DETERLING (R.A.) et CLARGETT (O.Y.) - Anévrisme de l'artère pulmonaire. Revue de la littérature et rapport d'un cas.- Am. Heart J., 34, 471, 1947.
- 18- DICKENS (J.), RABER (G.T.), GOLDBERG (H.) - Dynamic pulmonary regurgitation associated with a bicuspid valve.- Ann. of Int. Med., 48, 851, 1958.
- 19- DONOVAN (T.J.) et DONOVAN (J.F.) - Fente permanente de la valvule pulmonaire.- J. Thor. Surg., 30, 1, Juil. 1955.
- 20- DUPRE - Revue mensuelle des maladies de l'enfance.- T. VII, p. 145 et 193, 1889.
- 21- EHRENHAFT (J.L.) - Discussion of physiologic observations in experimental pulmonary insufficiency by Ellison, etc.- J. Thoracic Surg., 30, 633, 1955.
- 22- ELLISON (R.G.), BROWN (W.J.), HAGUE (E.E.), HAMILTON (W.F.) - Physiologic observations in experimental insufficiency.- Journal Thoracic Surg., 30, 633, 1955.
- 23- EMMRICH (J.), STEIM (H.) - Isolierte rheumatische pulmonal kloffen insuffizienz.- Munch. Med. Wschr., 100, 1993, 1958.
- 24- FLANDIN - Société Méd. des Hôp. de Paris, p. 307, 1925.
- 25- FORD (A.B.), KELLERSTEIN (H.K.), WOOD (C.), KELLY (H.B.) - Isolated congenital bicuspid pulmonary valve.- Am. J. of Medicine, 20, 474, 1956.

- 26- FOWLER (N.C.), MANNIX (E.P.), NOBLE (W.) - Some effects of partial pulmonary valvectomy.- Circulation Research, 4, 8, 1956.
- 27- FOWLER (N.O.) et DUCHESNE (E.R.) - Effect of experimental pulmonary valvular insufficiency on the circulation.- Journal of Thoracic Surgery, 35, p. 643, 1958.
- 27 bis- FOXE (A.N.) - Fenestrations of the semilunar valves.- Am. J. Path., 5, 179, 1929.
- 28- FRERICH'S - Insuffic valvul. art. pul.- Wiener Med. Wochenschr., t. III, p. 817, 1853.
- 28 bis- FRIEDBERG (C.K.) - Diseases of the heart.- Philadelphia, W.B. Saunders Co, 1949.
- 29- FRIEDMAN (E.), HATHAWAY (B.N.) - Fenestration of the semilunar cusps and fonctionnal aortic and pulmonic valve insufficiency.- Am. J. of Med., 24, 549, 1958.
- 30- FROMENT, GONIN et SAVET - Le syndrome infundibulo-pulmonaire des lésions mitrales.- J. Méd. Lyon, p. 511, 1941.
- 31- FROMENT et VIGNON - L'insuffisance pulmonaire fonctionnelle, signe objectif majeur d'une sténose mitrale.- Lyon Médical, p.432, 1944.
- 32- GALLAVARDIN (L.) - Précis des Maladies du coeur et de l'aorte.- Doin éditeur, Paris, 1908.
- 33- GALLAVARDIN et GRAVIER - L'insuffisance pulmonaire fonctionnelle au cours du R.M.- Lyon Médical, p. 564, 1928.
- 34- GARIN (E.), RAVAUULT (P.) et PONT (M.) - Insuffisance pulmonaire et tricuspидienne compliquant un R.M.- Lyon Médical, N° 1, 9-13, 1951.
- 35- GERBAUX, LEMIRE, LENEGRE - Insuffisance valvulai-

re pulmonaire dans un cas de coeur pulmonaire chronique.- Arch. Mal. Coeur, Mars 1958.

- 36- GERHARDT - Congr. Méd. Int. Leipzig, 1892.
- 37- GIRAUD (G.), LATOUR (H.), LEVY (A.), PUECH (P.), MIMRAN (P.) - Les courbes de pression pulmonaire et ventriculaire droite dans l'insuffisance sigmoïdienne pulmonaire congénitale.- Montpellier Médical, 94, 472, Nov.-Déc. 1951.
- 38- GIRAUD (G.), LATOUR (H.), PUECH (P.) - Etude anatomique d'une insuffisance pulmonaire sigmoïdienne congénitale confrontée avec les données cliniques et hémodynamiques antérieurement recueillies.- Montpellier Médical, 44, 544, Déc. 1953.
- 38 bis- GOUGET - Un cas de double lésion mitrale avec souffle d'insuffisance pulmonaire.- Rev. de Méd., 768, 1895.
- 39- GOURAUD (X.) - De l'influence pathog. des maladies pulmonaires sur le coeur droit.- Thèse Paris, 1865.
- 40- GRAVIER - Insuffisance valvulaire fonctionnelle pulmonaire au cours du R.M.- J. Méd. Lyon, 1928.
- 41- GRAVIER, TOURNIAIRE et DUMOND - Insuffisance pulmonaire fonctionnelle au cours de la maladie mitrale.- Lyon Médical, 1939.
- 42- GRAWITZ - Arch. fur patholog. and physiolog., T. CX, p. 426, 1887.
- 42 bis- GREEN (D.G.), BALDWIN (E.), BALDWIN (J.), HIMMELSTEIN (A.), ROTT (S.C.) and CURNAND (A.) - Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery.- Am. J. Med., 6, 24, 1949.
- 43- GUICHARD, CHAUVIRE et Mlle DECHAVANNE - Souffle

diastolique d'I.P. au cours du R.M. chez un tuberculeux.- Lyon Médical, N° 34, 534, 1940.

- 44- HALL - Am. J. of the Med. Sciences, p. 476, 1914.
- 45- HEYER (H.E.), POULOS (E.) et ARCHER (J.H.) - Etudes électro-kymographiques dans l'insuffisance aortique et pulmonaire.- Circulation, I, 1037, 1950.
- 46- HISCHMANN - Endocardite des valvules de l'A.F.; insuffisance, etc... - Bull. Soc. clinique Paris, T. XII, p. 89, 1888.
- 47- HOPE (J.) - A treatise of the diseases of the heart and great vessels.- 3me édition, p.452. London, 1839.
- 48- HOLSMANN - Ueber septische endokarditis des pulmonalkloppen.- Zeitschrift für Klinische Medizin, 115, p. 209, 1931.
- 49- HYMAN (A.L.), LEVY (L.), BAGNETTO (R.), ORDWAY (N.K.) et HULL (E.) - Les infections isolées de la valvule de l'artère pulmonaire.- Ann. Int. Méd., 34, 90, 1951.
- 50- INGHAM (I.W.) - Malformations congénitales des valves aortiques et pulmonaires.- Ann. Int. Méd., 12, 609, 1938-1939.
- 51- JACCOUD - Cliniques médicales - Hôpital de la Pitié, 1884-1885.
- 52- KARSNER (H.L.) - Productive cicatricial syphilitic disease of the pulmonary artery.- Arch. Int. Med., 51, 367, 1933.
- 53- KAY (J.B.) et THOMAS (V.) - Production expérimentale de l'I.P.- A.M.A. Arch. Surg., 69, 646, 1954.
- 54- KEZDI (F.), PRIEST (W.S.) and SMITH (J.M.)- Qart.

Bull. Northwestern Univ. Med. School, 29 :
368, 1955.

- 55- KISSIN (M.) - Pulmonary insufficiency with a supernumary cusp in the pulmonary valve.- Am. Heart J., 12, 206, 1936.
- 56- KJELLBERG (S.), MANHEIMER (E.), RUDHE (U.) and JONSSON (B.) - Diagnosis of congenital heart disease.- Chicago, The Year Book Publishers, Inc., 1955.
- 57- KLOB (Julius) - Beitrage zur pathologie der pulmonal arterien Kloffen.- Medizinische Jahrböcher Wien, T. II, p. 101, 1861.
- 58- KOHOUT (F.W.) et KATZ (L.N.) - Régurgitation valvulaire pulmonaire.- Am. Heart J., 49, 637, 1955.
- 59- KOLETISKY (S.) - Valves bicuspidés congénitales.- Arch. Path., 31, 338, 1941.
- 60- KOLISKO - Insufficienz der pulmonal arterien Kloppe.- Zeitsch. der K.K. Gesellsch der Aerzt zu Wien, T. XV, p. 113, 1859.
- 61- KORNER (P.I.) et SHILLING FORD (I.F.) - L'estimation quantitative des troubles de la fonction valvulaire par les courbes de dilution des colorants.- Clin. Sc., 14, 553, 1955.
- 62- KUGEL (M.A.) et EPSTEIN (E.Z.) - Lésions de l'artère pulmonaire et des valves associées avec une cardiopathie rhumatismale.- Arch. Path., 6, 247, 1928.
- 63- LANGERON et GARDERE - Les endocardites infectieuses des valvules sigmoïdes de l'artère pulmonaire.- J. Méd. Lyon, 8 : 603, 1927.
- 64- LAUBRY et THOMAS - Lésions de l'artère pulmonaire au cours du rétrécissement mitral.- Société

médicale des Hôpitaux de Paris, p. 639, 1926.

- 65- LAVENNE (F.), TYBERGHEIN (J.), BRASSEUR (L.),
MEERSSEMAN (F.) - Complexe d'Eisenmenger avec
insuffisance pulmonaire par absence de valvules.- Acta Cardiol., 9, 249, 1954.
- 66- LEHMAN (R.G.) - Case report : acquired stenosis
of pulmonary valve ; death caused by Staphylococcus Aureus Septicemia and acute bacterial
endocarditis.- Ohio State M.J., 38, p. 345,
1942.
- 67- LEMIRE (Y.) - Insuffisance valvulaire pulmonaire-
Mémoire A.E., Vol. 151 (87), 1957.
- 67 bis-LENDRUM (B.L.) and SHAFFER (A.F.) - Isolated
congenital pulmonic valvular regurgitation.-
Am. Heart J., 57, 298, 1959.
- 68- LIBMAN (E.) - Characterization of various forms
of endocarditis.- J.A.I.A., 80, 813, 1923.
- 69- LITTEN (M.) - Charité Annalen, 3, 180, 1878.
- 70- LOPEZ DE LA VEGA - Etude sémiologique et instrumentale dans l'hypertension pulmonaire
associée à l'insuffisance valvulaire.- Rev. Cubana Cardiologia, 14, 195, 1953.
- 71- LUISADA (A.A.) - The Heart Beat.- New-York,
Paul B. Hoeber Inc., 1950.
- 72- Mc CALLUM (V.G.) - Obliterative pulmonary
arteriosclerosis.- Bull Johns Hopkins Hosp.,
49, 37, 1931.
- 73- Mc GUIRE (J.) et Mc NAMARA (R.J.) - Insuffisance
organique et fonctionnelle des valves pulmonaires.- Am. Heart J., 14, 562, 1937.
- 74- MORGAGNI (G.B.) - De sedibus et causis morborum.-
Vol. 3, 1761.

- 75- MORTON (R.F.), STERN (T.N.) - Isolated pulmonic valvular regurgitation.- Circulation, 14, 1069, 1956.
- 76- NADAS (A.S.) - Cardiologie pédiatrique. "Pediatric Cardiology", 483-486, Philadelphia, 1957.
- 77- NORMAN CHEEVERS - Obs. on diseas. of the orifice and valves of the aorta.- Guy's Hospit. Reports, T. VII, p. 387, 1842.
- 78- NORMAN CHEEVERS - A collect. of facts illustr. of the morbid. condit. of the pulmon. artery.- London Medic. Gaz., Juillet à Novembre 1846.
- 79- OLESEN (K.H.), FABRICIUS (J.) - Pulmonic valvular regurgitation during twenty-seven years after gonorrheal endocarditis.- Am. Heart. J., 52, 791, 1956.
- 80- ONESTI (S.J.) et HARNED (H.S.) - Absence de valvule pulmonaire associée à une malformation de la cloison ventriculaire.- Am. J. of Cardiol., 2, 496, 1958.
- 81- OPPENHEIMER (B.S.) - Idiopathic dilatation of pulmonary artery.- Tr. A. Am. Physicians, 48: 290, 1933.
- 82- PAGET (J.) - On obstructions of the branches of the pulmonary artery.- Med. Clin. Tr. London, 27, 162, 1844.
- 83- PAUL (Constantin) - Du rétrécissement des orifices de l'artère pulmonaire contracté après la naissance.- Mémoires Société Méd. Hôp., N° 97, 112, 1871.
- 83 bis- PAWINSKI - Deutsch. Arch. f. Klin. Med., Bdl. II, H. 5-6, 1894.
- 83 ter- PERRY (C.B.) - Bacterial endocarditis.-

J. Wright & Sons, Ltd., Bristol, 1936.

- 84- PETSCHÉ (J.H.) - Dissertatio Inauguralis, 1736.
In Disputationes Anatomical Selectal, Vol. 6,
p. 775 - Edité par Haller à Gottingen, 1751.
- 84 bis- PEZZI et FORLI - Soc. Lomb. des Sciences
Méd. et Biol., XII, 6, 1923.
- 85- PEZZI et SILINGARDI - A propos d'un cas d'ectasie de l'artère pulmonaire avec insuffisance valvulaire ; signe radioscopique d'insuffisance pulmonaire.- Bull. et Mém. Société Méd. des Hôp., p. 117, 23 Janvier 1925.
- 86- PIQUET (G.) et PONT (M.) - Absence congénitale d'une sigmoïde pulmonaire.- Lyon Médical, N° 7, 146, 1944.
- 87- PITT (G.) - Cité par ALLYN : Insuffisance des valves pulmonaires.- Am. J. M. Sc., 146, 541, 1913.
- 88- RATCLIFFE (J.W.), HURT (R.L.), BELMONTE (B.), GERBODE (F.) - The physiologic effects of experimental total pulmonary insufficiency.- Surgery, 41, 43, 1957.
- 89- RAVAUULT et PONT - Insuffisance pulmonaire et I. T. fonctionnelles compliquant un rétrécissement mitral.- Lyon Médical, 1951.
- 90- REINER (O.) - Dilatation de l'artère pulmonaire et insuffisance des valvules pulmonaires.- Deutsche Med. Wschr., N° 46, 1272, 1940.
- 91- RIBIERRE - Paris Médical, p. 21, 1923.
- 92- SAGOT (L.) - L'endocardite gonococcique.- Thèse Paris, 1920.
- 93- SAILOR - Am. J. of Med. Sciences, 1915.

- 94- SCHAUB (F.) et BÜHLMANN (A.) - Isolierte rheumatische Pulmonal Klopfen insuffizienz.- Zschr. Kreislauff, 46, 320, 1957.
- 95- SCHWARTS (J.F.) - Signes radiologiques de l'insuffisance pulmonaire.- Am. Heart J., 2, 407, 1927.
- 96- SCHWARTZ (S.F.) et SHELLING (L.) - Acquired rheumatic pulmonic stenosis and insufficiency.- Am. Heart J., 6, 568, 1930.
- 97- SHAW (M.M.), ADAMS (W.E.), RASMUSSEN (R.A.) - Experimental production of insufficiency and stenosis of the heart valves in dogs.- J. Thoracic. Surg., 12, 322, 1943.
- 98- SOULIE (C.), LAURENS (P.), ALLARD (E.), BOUCHARD (F.) et CORNU (C.) - Le micromanomètre intra-cardiaque Allard - Laurens.- IIIme Congrès Mondial de Cardiologie, Washington, 1954.
- 99- SOULIE, TRICOT, MICHAUD, FORMENT - Quelques particularités sur la séméiologie clinique des R.M. à forte pression artérielle pulmonaire.- Bull. et Mém. Méd. Hôp., p. 396, 1956.
- 100- SOULIE (P.), LAURENS (F.), BOUCHARD (F.), CORNU (C.), BRIAL (E.) - Enregistrement des pressions et bruits intracardiaques à l'aide d'un micromanomètre.- Bull. et Mém. Société Méd. Hôp. Paris, N° 22-23-24, 713, 1957.
- 101- SPENCER (F.C.), MULLER (W.H.) et LONGMIRE - Experimental pulmonic valvulotomy under direct vision by temporarily occluding the pulmonary artery.- Ann. Surg., 135 : 34, 1952.
- 102- STEELL (Graham) - The murmur of high-pressure in the pulmonary artery.- Med. chron., 9, 182, 1888.

- 103- STINTZING - Ueber ein Seltene Anomalie des Pulmonal Klopfen.- Deutsch. Archiv. für Klinische Medizin, 44, 149, 1888-89.
- 104- STOLDT - Deutsch Med. Zeitschrift, 31, 9, 1902.
- 105- THAYER (W.S.) - Studies on bacterial endocarditis.- Johns Hopkins Hosp. Rep., 22 : 1, 1926.
- 106- VAQUEZ et MAGNIEL - Insuffisance pulmonaire fonctionnelle.- Académie de Médecine, 1920.
- 107- VELLGUTH (H.) - Zur Pathologie des Pulmonal insuffizienz.- Beit. z. Path. Anat. u. z. allg Path., 86, 517, 1931.
- 108- VIMONT - Etude sur les souffles du rétrécissement et de l'insuffisance de l'artère pulmonaire.- Thèse Paris, N° 38, p. 34, 1882.
- 109- WIGGERS (C.J.) - J.A.M.A., 97, 1359, 1931.
- 110- WITHLEY - Diseases of the pulm. artery and its valves.- Guy's Hospital Reports, 3e serie, t. V, p. 252, 1858.
- 111- ZIEGLER (K.) - Gonorrhöische Endokarditis.- München Med. Wchuschr., 30 : 2001, 1934.
-

